

Cartas al Director

Bronquitis plástica en pediatría: manejo y tratamiento



Management and Treatment of Pediatric Plastic Bronchitis

Sr. Director:

La bronquitis plástica (BP) es una enfermedad infrecuente caracterizada por la formación de moldes bronquiales que ocluyen parcial o totalmente la luz bronquial^{1,2}. Se describe como una complicación de enfermedades respiratorias, anomalías linfáticas, infecciones y sobre todo después de la cirugía de cardiopatías congénitas, especialmente en el postoperatorio de intervención tipo Fontan^{1,2}, siendo frecuente su confusión con broncoaspiraciones². Presentamos una serie de casos de pacientes diagnosticados de bronquitis plástica.

Desde 2001 hasta 2016 se diagnosticaron 13 pacientes afectados de bronquitis plástica, realizándose un total de 18 broncoscopias. Todos los pacientes fueron diagnosticados mediante broncoscopia flexible (BF).

La edad media de los pacientes fue de 31 meses (mínimo: un mes, máximo: 8 años), siendo 7 de ellos varones y 6 mujeres. La afección más frecuente subyacente fueron las sibilancias recurrentes y el asma, presente en 10 pacientes. Los otros 3 pacientes correspondieron a una tosferina maligna, una leucosis linfóide y una cardiopatía congénita compleja con ventrículo derecho de doble salida y múltiples intervenciones quirúrgicas, entre ellas una cirugía tipo Fontan.

Los síntomas de presentación incluyeron: fiebre, dificultad respiratoria y broncorrea. Los hallazgos de la BF se detallan en la [tabla 1](#).

En cuanto al tratamiento, en todos los pacientes se extrajeron los moldes bronquiales. Cuatro de los 13 pacientes requirieron broncoscopia rígida (BR) para extracción completa del molde. Cuatro pacientes precisaron BF seriadas por sintomatología persistente. No hubo incidencias destacables durante el procedimiento, salvo, las desaturaciones autolimitadas. Se realizó estudio histológico del material obtenido del paciente cardiópata con hallazgos de material fibrinoso con escasa celularidad.

Respecto a la evolución, 11/13 pacientes se recuperaron en la totalidad y 2 de ellos fallecieron. Los fallecimientos correspondieron al paciente con cardiopatía congénita y a la paciente afecta de leucosis. El paciente intervenido de la cardiopatía congénita presentó una recurrencia de la BP transcurrido un mes, falleciendo en su centro de referencia por este motivo, mientras que la paciente afecta de leucosis falleció por su enfermedad de base.

La BP es un proceso infrecuente³, consistente en una obstrucción por moldes de la vía aérea predominantemente asociado a cardiopatías congénitas subyacentes o enfermedades pulmonares. Seear

et al. clasificaron la BP en: tipo 1, moldes constituidos por células inflamatorias —frecuentes en enfermedades pulmonares— y tipo 2, moldes hipocelulares con mucina —frecuentes en cardiopatías⁴—. Aunque la etiología no está totalmente aclarada, parece ser que la formación de los moldes se debe a la estasis linfática en el pulmón. La pérdida de linfa al árbol bronquial tiene como consecuencia la obstrucción de la vía respiratoria y la pérdida de células linfoides e inmunoglobulinas, lo que implica mayor susceptibilidad a infecciones^{1,3}. Madsen et al. proponen un modelo en el que los procesos inflamatorios que se activan en los cuadros de asma implicarían una disregulación en la formación del moco que junto con la disminución del aclaramiento mucociliar y la infiltración de la vía aérea por neutrófilos y eosinófilos explicaría la fisiopatología de la BP⁵. En las pruebas de imagen es frecuente encontrar atelectasias, lo que, plantea diagnóstico diferencial con broncoaspiración de cuerpo extraño.

En cuanto al tratamiento, consiste en lavado broncoalveolar y aspiración BF. En algunos casos se precisa el uso del BR para la aspiración y la extracción del material con las pinzas⁶.

Existen otras opciones de tratamiento como el recientemente descrito por Gibb et al. consistente en la administración del agente fibrinolítico activador tisular del plasminógeno (t-PA)⁷ vía BF, en el que nosotros no tenemos experiencia. Sin embargo, la mayoría de los estudios indican el uso inhalado del t-PA para la disrupción del molde bronquial^{6,8}. Otras terapias incluyen: fibrinolíticos aerosolizados como la urokinasa o mucolíticos inhalados como la acetilcisteína y la dornasa alfa^{8–12}. Los mucolíticos parecen ser más útiles en los moldes tipo 1, que tienen un contenido mayor en mucina^{4,11,12}. En los pacientes afectados de cardiopatías congénitas es importante conseguir un buen gasto cardíaco, mientras que en las afecciones pulmonares que conllevan hiperreactividad bronquial, el uso de corticoides inhalados y sistémicos son una de las bases del tratamiento¹².

En cuanto al pronóstico, generalmente es bueno¹, salvo los casos asociados a cardiopatías congénitas, donde pueden alcanzar una mortalidad del 29%¹³ y una tasa de episodios aparentemente letales de hasta el 41% de los pacientes¹³.

En conclusión, aunque la BP es un proceso poco común, es necesario considerar esta enfermedad en las atelectasias recurrentes y ante la sospecha de cuerpo extraño intrabronquial. Los pacientes con cardiopatías subyacentes son los que tienen más riesgo de muerte, mientras que aquellos afectados de procesos inflamatorios cursan con cuadros de menor gravedad.

Agradecimientos

A todos los integrantes de la Sección de Neumología del Hospital Materno-Infantil de Málaga.

Tabla 1
Características clínicas y hallazgos broncoscópicos de los pacientes

Paciente	Edad (meses)	Indicación de broncoscopia	Enfermedad de base	Tratamiento previo	Hallazgos broncoscopia	Tratamiento farmacológico	Broncoscopia rígida	Complicaciones	N.º de procedimientos
Caso 1	12	SCE. Atelectasia LSI	Sibilancias recurrentes	Corticoides inhalados	Molde en BPI	No	No	Desaturación	1
Caso 2	19	SCE. Atelectasia pulmón derecho	Sibilancias recurrentes	No	Molde en BPD	MESNA	Sí	Epistaxis	2
Caso 3	52	Atelectasias recidivantes LM	Asma	Corticoides inhalados	Molde en LM	No	No	No	1
Caso 4	1	Atelectasia recidivante izquierda	Tosferina	No	Molde en BPI	MESNA	No	Desaturación	3
Caso 5	15	SCE. Atelectasia LSD	Sibilancias recurrentes	No	Molde bronquio intermediario	No	Sí	No	1
Caso 6	14	SCE. Atelectasia LSD	Sibilancias recurrentes	No	Molde en BSD	No	Sí	No	2
Caso 7	36	Atelectasia recurrente LSD	Sibilancias recurrentes	No	Molde en BSD	No	No	Desaturación, estridor	1
Caso 8	24	Atelectasia LII	Sibilancias recurrentes	Corticoides inhalados	Moldes múltiples	No	No	Desaturación, estridor	1
Caso 9	17	Atelectasia recidivantes + expulsión tapones mucosos	Ventrículo derecho de doble salida. Fontan	No	Moldes múltiples	MESNA	No	Desaturación	1
Caso 10	13	SCE. Atelectasia LSD	Sibilancias recurrentes	Corticoides inhalados	Molde bronquio intermediario	No	No	No	1
Caso 11	96	Atelectasia pulmón izquierdo	Asma	Corticoides inhalados	Moldes múltiples izquierdos	MESNA	No	No	1
Caso 12	72	Neumonía sin mejoría con atelectasia pulmón derecho	Leucosis	No	Molde BSD	MESNA	No	No	1
Caso 13	32	Atelectasia pulmón izquierdo	Sibilancias recurrentes	No	Molde LSI y BPI	MESNA	Sí	No	2

BPD: bronquio principal derecho; BPI: bronquio principal izquierdo; BSD: bronquio superior derecho; LID: lóbulo inferior derecho; LII: lóbulo inferior izquierdo; LM: lóbulo medio; LSD: lóbulo superior derecho; LSI: lóbulo superior izquierdo; MESNA: 2-sulfaniletansulfonato; SCE: Sospecha de cuerpo extraño.

Bibliografía

- Mendoza A, Galleti L, Gómez de Quero P, Ramos Casado MV, Velasco Bayón JM. Bronquitis plástica. A propósito de un caso y revisión de los casos asociados a cirugía de Fontan. *An Pediatr (Barc)*. 2005;62:72-5.
- Kruger J, Shpringer CH, Picard E. Thoracic air leakage in the presentation of cast bronchitis. *Chest*. 2009;136:615-7.
- Caruthers RL, Kempa M, Loo A, Gulbransen E, Kelly E, Erickson SR, et al. Demographic characteristics and estimated prevalence of Fontan-associated plastic bronchitis. *Pediatr Cardiol*. 2013;34:256-61.
- 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;155:364-70.
- Madsen P, Shah SA, Rubin BK. Plastic bronchitis: New insights and a classification scheme. *Paediatr Respir Rev*. 2005;6:292-300.
- Soyer T, Yalcin S, Emiralioglu N, Yilmaz EA, Soyer O, Orhan D, et al. Use of serial rigid bronchoscopy in the treatment of plastic bronchitis in children. *J Pediatr Surg*. 2016;51:1640-3.
- Gibb E, Blount R, Lewis N, Nielson D, Church G, Jones K, et al. Management of plastic bronchitis with topical tissue-type plasminogen activator. *Pediatrics*. 2012;129:446-50.
- Rubin BK. Plastic bronchitis. *Clin Chest Med*. 2016;37:405-8.
- Do TB, Chu JM, Berdjis F, Anas NG. Fontan patient with plastic bronchitis treated successfully using aerosolized tissue plasminogen activator: A case report and review of the literature. *Pediatr Cardiol*. 2009;30:352-5.
- Wakeham MK, van Bergen AH, Torero LE, Akhter J. Long-term treatment of plastic bronchitis with aerosolized tissue plasminogen activator in a Fontan patient. *Pediatr Crit Care Med*. 2005;1:76-8.
- Quasney MW, Orman K, Thompson J, Ring JC, Salim M, Schoumacher RA, et al. Plastic bronchitis occurring late after the Fontan procedure: Treatment with aerosolized urokinase. *Crit Care Med*. 2000;28:2107-11.
- Schmitz J, Schatz J, Kirsten D. Plastic bronchitis. *Pneumologie*. 2004;6:443-8.
- Brogan TV, Finn LS, Ricker D, Pyskaty J, Inglis A, Redding GJ, et al. Plastic bronchitis in children: A case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol*. 2002;34:482-7.

Estela Pérez Ruiz^a, M. Carmen López Castillo^{b,*},
Pilar Caro Aguilera^a y Javier Pérez Frías^{a,c}

^a Sección de Neumología, Hospital Materno-Infantil, Málaga, España

^b Unidad de Gestión Clínica de Pediatría, Hospital Materno-Infantil, Málaga, España

^c Universidad de Medicina, Hospital Materno-Infantil, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mcarmen.lopez123@gmail.com

(M.C. López Castillo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2016.12.008>

0300-2896/

© 2017 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.