

Bronquitis plástica en pediatría. Descripción de 2 casos clínicos

C. Martín de Vicente⁽¹⁾, J. Sorribes i Estorch⁽²⁾, P. Caudevilla Lafuente⁽²⁾, M. Díez Muñoz⁽²⁾, J. P. García Íñiguez⁽¹⁾

⁽¹⁾ Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

⁽²⁾ Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 94-98]

RESUMEN

Los moldes bronquiales, también denominado «bronquitis plástica», son una patología rara que se produce por la acumulación de diferentes sustancias en la luz bronquial, adoptando estos la forma del árbol respiratorio, con la consecuente obstrucción total o parcial del bronquio afecto. Puede aparecer en pacientes con determinadas enfermedades de base, como la fibrosis quística, asma o enfermos postoperados cardiacos; o aparecer también en niños sanos. La forma de presentación suele ser aguda o subaguda, con sintomatología de tos, dolor torácico y/o expectoración de moldes por la tos, así como formas graves de dificultad respiratoria y/o ahogamiento que puedan suponer una situación de riesgo vital para el paciente. El diagnóstico se basa en la radiografía de tórax simple, por la formación de atelectasias más o menos extensas; y en la fibrobroncoscopia que, a su vez, es de gran utilidad para la extracción de los moldes, ya sea por aspiración y/o instilación de sustancias mucolíticas. Describimos dos casos clínicos pediátricos, con características clínicas muy similares, que presentaron una atelectasia masiva unilateral izquierda por moldes bronquiales, siendo uno de ellos una paciente afecta de fibrosis quística y el otro sin enfermedad de base.

PALABRAS CLAVE

Moldes bronquiales, bronquitis plástica, atelectasia, fibrobroncoscopia.

Plastic bronchitis. Two pediatric cases

ABSTRACT

Bronchial casts, also known as «plastic bronchitis» are an uncommon disease which appear because of the accumulation of various substances into the bronchial lumen, taking the form of the bronchial tree, with the consequent total or partial obstruction of the affected bronchi. Plastic bronchitis can appear in patients with underlying diseases, such as cystic fibrosis, asthma or after congenital heart disease reconstructive surgery; they could also appear in healthy children.

The presentation is usually acute or subacute with symptoms like cough, chest pain and/or expectoration of casts with cough. In addition to this symptoms, patients could have severe forms of respiratory distress and/or suffocation that could be a life-threatening situation for them.

The diagnosis is based on chest X-ray, where we could see more or less extensive atelectasis; and with bronchoscopy which is extremely useful for the removal of the bronchial casts, by suction and/or instillation of mucolytic substances.

We report two pediatric cases with very similar clinical characteristics, who had a left massive atelectasis due to bronchial casts, one patient had cystic fibrosis and the other had no underlying disease.

KEY WORDS

Bronchial casts, plastic bronchitis, atelectasis, bronchoscopy.

Correspondencia: Carlos Martín de Vicente

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Miguel Servet

Paseo Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza

clmartin@salud.aragon.es

Recibido: julio 2016. Aceptado: agosto 2016

INTRODUCCIÓN

La bronquitis plástica (BP) es una patología infrecuente caracterizada por la formación de moldes bronquiales (MB) que ocluyen parcial o totalmente la luz bronquial^(1,2). Su aparición se debe a la acumulación de diferentes sustancias a nivel de los bronquios, adoptando la forma de parte del árbol bronquial. Son una entidad poco frecuente en niños, pudiendo dar síntomas leves o potencialmente graves. Está descrito en niños sanos, así como asociado a: 1. patología pulmonar subyacente como fibrosis quística (FQ), asma o anemia de células falciformes; 2. infecciones pulmonares; o 3. post-operados de cardiopatía congénita (principalmente por Técnica de Fontan).

Según la composición de los MB se clasifican en 2 categorías: Tipo I (o inflamatoria), formados por fibrina, eosinófilos y cristales de Charcot-Leyden; y Tipo II (o acelular), formados por mucina con escaso contenido celular^(3,4,5).

Presentamos dos casos pediátricos de atelectasia unilateral masiva secundaria a MB.

CASO I

Niña de 6 años y 8 meses afecta de FQ clásica, homocigota a F508del, con buena evolución respiratoria, que presenta dolor centrotorácico no irradiado de 14 horas de evolución, sin otra sintomatología acompañante. A la exploración física destaca una importante hipoventilación a nivel de la base pulmonar izquierda, sin signos de distrés respiratorio y con una adecuada saturación de oxígeno. La radiografía de tórax muestra una opacificación completa del hemitórax izquierdo con pérdida de volumen, desvia-

ción mediastínica homolateral y elevación del hemidiafragma, compatible con atelectasia masiva izquierda. Se visualiza amputación de la imagen aérea del bronquio principal izquierdo, que sugiere obliteración del mismo. En la fibrobroncoscopia (FBS) se observa, al inicio del bronquio principal izquierdo, un tapón mucoso espeso que oblitera toda su luz. Tras 2 sesiones de FBS, separadas entre ellas 48 horas, y en las que se instila suero fisiológico, suero hipertónico y Domasa alfa (Pulmozyme®), se consigue la extracción fragmentada de un molde mucoso bronquial. Con estas medidas se aprecia una rápida mejoría clínica y radiológica (figura 1). Se recogen muestras para cultivo bacteriano, micobacterias y hongos. El tratamiento se completó con doble antibioterapia intravenosa, tratamiento broncodilatador y mucolítico (suero hipertónico al 7% y Domasa alfa) nebulizado, corticoide intravenoso y fisioterapia respiratoria. Los parámetros analíticos de Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) fueron negativos (IgE total en suero: 72,98 UI/ml, IgE aspergillus: 1 UI/ml, 4% de eosinófilos), y en el cultivo del aspirado bronquial presentaba crecimiento de *Aspergillus fumigatus* como único germen, iniciándose tratamiento con voriconazol intravenoso por sospecha de bronquitis por *Aspergillus*. En el estudio anatomopatológico de los MB se objetivó material mucoide que englobaba células cilíndricas bronquiales y polimorfonucleares. La paciente permaneció ingresada durante 3 semanas y, hasta la fecha, no ha presentado nuevos episodios similares, la tomografía computarizada (TC) pulmonar de alta resolución a los 3 meses del cuadro no evidenció nuevas bronquiectasias ni atelectasias. La espirometría forzada en la actualidad está dentro de lo normal y una nueva FBS, 3 años después, no ha evidenciado la presencia de nuevos MB.

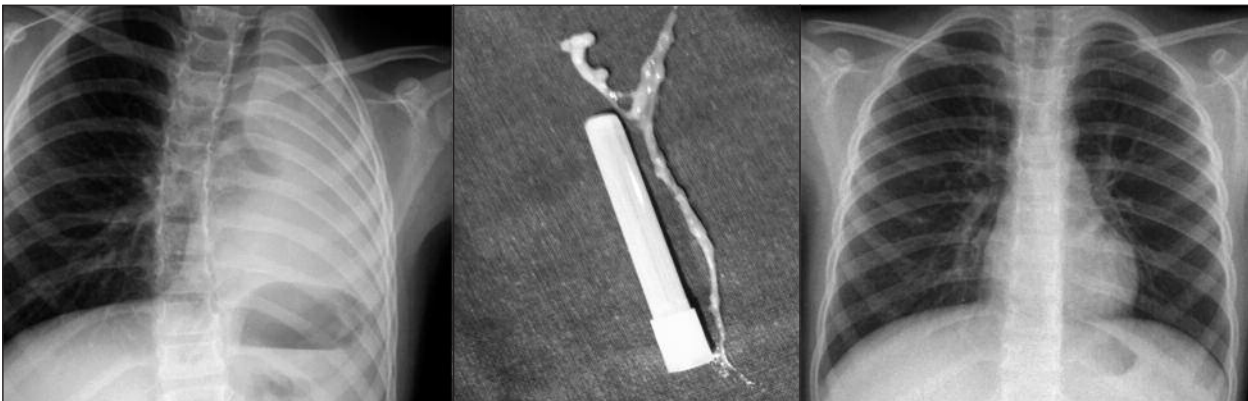


Figura 1. A) Atelectasia de hemitórax izquierdo. B) Extracción de molde bronquial por FBS. C) Resolución radiológica.

CASO 2

Niño de 7 años de edad, sin antecedentes de interés, que presenta cuadro de tos y dolor torácico de 3 días de evolución. A la auscultación pulmonar destaca hipofonesis de todo hemitórax izquierdo, y en la radiografía de tórax se observa aumento de densidad de todo el pulmón izquierdo con pérdida de volumen, desplazamiento de estructuras mediastínicas hacia ese mismo lado y un «stop» a nivel del bronquio principal izquierdo, compatible con atelectasia del pulmón izquierdo. La analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y marcadores de infección son normales. Los hallazgos clínico-radiológicos motivan la realización de una FBS, encontrando material espeso blanquecino que oblitera la entrada de bronquio principal izquierdo, a 1-2 cm de carina, sin conseguirse su extracción completa mediante aspiración. Se administra tratamiento con antibioterapia de amplio espectro y corticoterapia intravenosa, azitromicina oral, salbutamol y mucolítico nebulizados, y fisioterapia respiratoria. A las 48 horas, se realiza nueva FBS utilizando instilación y aspiración de suero, pinzas de biopsia, cepillo y balón de Fogerty, consiguiendo la fragmentación y extracción completa de un molde mucoso que se alojaba en todo el trayecto del bronquio principal izquierdo hasta el bronquio del lóbulo inferior. Tras el procedimiento presenta clara mejoría, tanto clínica como radiológica, persistiendo únicamente una pequeña atelectasia basal izquierda (figura 2). El análisis histopatológico de los MB mostró un material mucoide y fibrinoso que englobaba celularidad preferentemente neutrofílica. El cultivo fue negativo para bacterias

y hongos. Las serologías sanguíneas a diversos patógenos mostraron positividad débil a *Mycoplasma pneumoniae*. El test del sudor, la prueba de tuberculina y el frotis faríngeo fueron normales. El paciente permaneció ingresado durante 8 días, siendo dado de alta con tratamiento oral con azitromicina y corticoterapia en pauta descendente. Ambulatoriamente, se realizó función pulmonar por espirometría forzada con prueba broncodilatadora y test cutáneos a neuroalérgenos que fueron normales. Su evolución posterior ha sido satisfactoria, permaneciendo asintomático y con función pulmonar normal. En controles radiológicos posteriores se objetiva resolución de la atelectasia basal izquierda y en la TC de alta resolución pulmonar, se objetiva una pequeña pérdida de volumen de aspecto atelectásico, en segmento anterobasal de lóbulo inferior izquierdo, sin signos de atrapamiento aéreo (figura 3).

DISCUSIÓN

La formación de MB, aunque no existan datos concretos en la bibliografía sobre su incidencia, es una entidad infrecuente en la edad pediátrica. Sin embargo, se cree que podría ser una entidad infraestimada, ya que las formas más leves podrían pasar desapercibidas para facultativos poco familiarizados con esta patología⁽⁶⁾.

Atendiendo a la etiología, se ha descrito como complicación de diferentes enfermedades como asma, FQ, ABPA, malformaciones linfáticas pulmonares, postoperados de cardiopatías congénitas, así como en pacientes

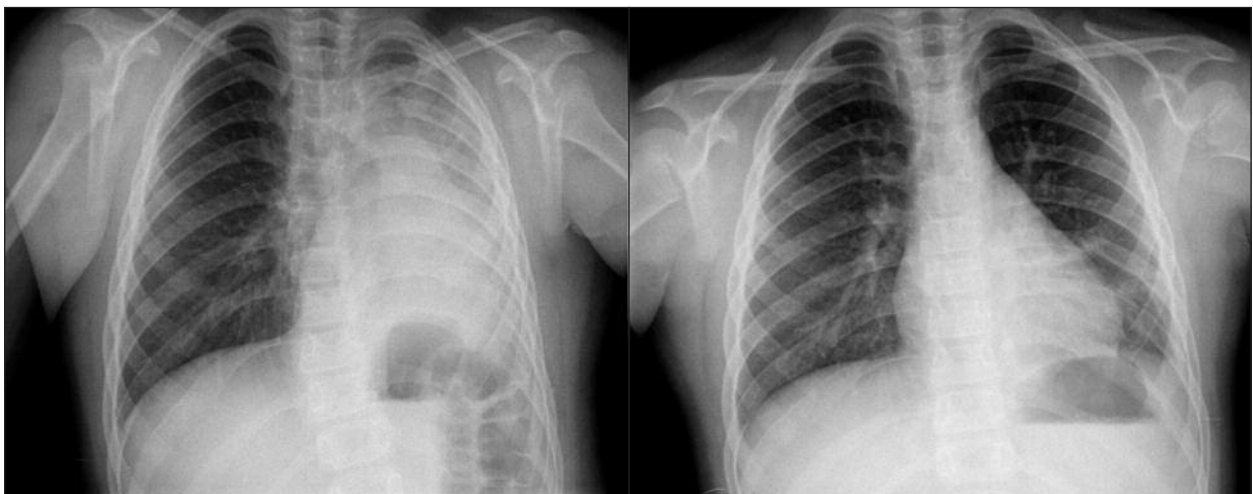


Figura 2. A) Atelectasia de hemitórax izquierdo. B) Control tras FBS.

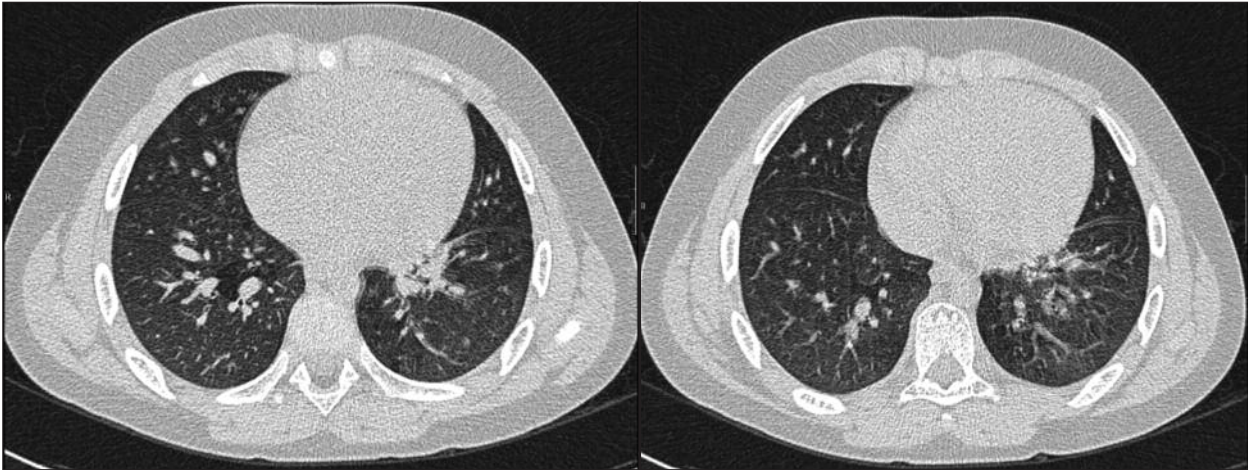


Figura 3. TC pulmonar de alta resolución 11 meses después del episodio.

previamente sanos. Las principales manifestaciones clínicas son tos, distrés respiratorio, dolor torácico e incluso insuficiencia respiratoria aguda, pudiendo precisar medidas de soporte ventilatorio. Se presentan dos casos de atelectasia masiva unilateral. Destaca la similitud entre ambas imágenes radiológicas pese a la diferente etiología (Caso 1: bronquitis por *Aspergillus*; Caso 2: Idiopático) y condición basal de los pacientes (Caso 1: FQ; Caso 2: paciente sin patología de base). La radiografía de tórax es el estudio que ha de poner en sospecha el diagnóstico. En nuestros dos casos se objetivó una opacificación completa del hemitórax izquierdo con desplazamiento mediastínico ipsilateral e imagen de «amputación» o «stop» de la luz bronquial, lo que ha de dar el diagnóstico de atelectasia pulmonar. Consideramos importante resaltar el papel de la FBS, en el manejo diagnóstico (visualización y localización del molde bronquial, y toma de muestras microbiológicas e histológicas) y terapéutico (extracción mediante herramientas como pinzas, aspiración e instilación intrabronquial de sustancias mucolíticas como la Domasa alfa). Ambos pacientes presentaron una clara mejoría clínica tras el procedimiento, siendo necesarias varias sesiones para resolver el cuadro. El tratamiento lo ha de completar una adecuada cobertura antibiótica, antifúngica si fuera preciso, junto con analgesia, corticoterapia sistémica, broncodilatadores y mucolíticos nebulizados⁽⁷⁾ y fisioterapia respiratoria. El uso de azitromicina puede ser beneficioso en esta patología por su acción antiinflamatoria^(8,9).

Ante la presencia de tapones mucosos en un paciente con FQ, es importante descartar la ABPA, como complicación frecuente de la enfermedad^(10, 11).

El Caso 1 no cumplía criterios analíticos de ABPA, pero ante la clínica sugestiva y la positividad del aspirado bronquial a *Aspergillus fumigatus*, se diagnosticó de bronquitis por *Aspergillus*. La evolución de los pacientes con BP suele ser favorable, salvo en aquellos casos con cardiopatía congénita asociada, que presentan una mayor tasa de mortalidad⁽¹²⁾. Ambos pacientes no han presentado nuevos episodios 3 años después, ni secuelas pulmonares evidenciadas por TC pulmonar o espirometría forzada.

CONCLUSIONES

Los MB son una patología poco frecuente en la edad pediátrica, pero puede ser potencialmente grave. Fundamentalmente aparecen en pacientes con patología de base (FQ, asma, post-operados de cardiopatías congénitas,...), pero también pueden aparecer en niños sanos. La FBS es una herramienta de gran utilidad tanto en el diagnóstico como en el tratamiento de estos pacientes, que debe estar asociada al tratamiento farmacológico adecuado según la etiología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mendoza Soto A, Galletti 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 Jan; 62(1): 72-5.
2. Kruger J, Shpringer C, Picard E, Kerem E. Thoracic air leakage in the presentation of cast bronchitis. *Chest*. 2009 Aug; 136(2): 615-7.

3. Brogan TV, Finn LS, Pyskaty DJ Jr, et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol.* 2002 Dec; 34(6): 482-7.
4. 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 Jan; 155(1): 364-70.
5. Lis G, Cichońka-Jarosz E, Jedynak-Wasowicz U, Glowacka E. Add-on treatment with nebulized hypertonic saline in a child with plastic bronchitis after the Glenn procedure. *J Bras Pneumol.* 2014 Jan-Feb; 40(1): 82-5.
6. Rubin BK. Plastic Bronchitis. *Clin Chest Med.* 2016 Sep; 37(3): 405-8.
7. Kunder R, Kunder C, Sun HY, et al. Pediatric plastic bronchitis: case report and retrospective comparative analysis of epidemiology and pathology. *Case Rep Pulmonol.* 2013; 2013: 649365. Published online 2013 Apr 11.
8. Eberlein MH, Drummond MB, Haponik EF. Plastic bronchitis. A management challenge. *Am J Med Sci.* 2008; 335: 163-169.
9. Singhi AK, Vinoth B, Kuruvilla S, Sivakumar K. Plastic bronchitis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2015 Sep-Dec; 8(3): 246-8.
10. Shoseyov D, Brownlee KG, Conway SP, Kerem E. Aspergillus bronchitis in cystic fibrosis. *Chest.* 2006 Jul; 130(1): 222-6.
11. Panchabhai TS, Mukhopadhyay S, Sehgal S, Bandyopadhyay D, Erzurum SC, Mehta AC. Plugs of the Air Passages: A Clinicopathologic Review. *Chest.* 2016 Nov; 150(5): 1141-1157.
12. Menéndez Abad P, Delgado Pecellín I, González Valencia JP. Bronquitis plástica idiopática como causa infrecuente de atelectasia pulmonar masiva recurrente. *Arch bronconeumol.* 2015; 51(1): 46-47.