

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: <https://www.researchgate.net/publication/266877243>

Caso Clínico Asociación de Bronquitis Plástica a la Enteropatía Perdedora de Proteínas Tras Operación de Fontan

Article

CITATIONS

0

READS

143

8 authors, including:



Vanessa Alves Guimarães

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

17 PUBLICATIONS 111 CITATIONS

[SEE PROFILE](#)



Edmar Atik

University of São Paulo

378 PUBLICATIONS 684 CITATIONS

[SEE PROFILE](#)



Jussara Bianchi Castelli

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

63 PUBLICATIONS 466 CITATIONS

[SEE PROFILE](#)



Ana Maria Thomaz

University of São Paulo

16 PUBLICATIONS 51 CITATIONS

[SEE PROFILE](#)

Some of the authors of this publication are also working on these related projects:



Pathology International, 2000. v. 50. p. A152-A152. [View project](#)



Effects of chronic use of phosphodiesterase-5 inhibitors tadalafil and sildenafil in patients with congenital heart disease and advanced pulmonary hypertension [View project](#)

Asociación de Bronquitis Plástica a la Enteropatía Perdedora de Proteínas Tras Operación de Fontan

Vanessa Alves Guimarães, Edmar Atik, Jussara Bianchi Castelli, Nana Miura Ikari, Ana Maria Thomaz, Antonio Augusto Barbosa Lopes

Instituto do Coração (InCor), Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP - Brasil

Referimos el caso atípico de asociación de bronquitis plástica (BP) con enteropatía perdedora de proteínas (EPP) en una menina de 4 años y 9 meses de edad, con doble vía de entrada de ventrículo único tipo izquierdo y concordancia ventrículo-arterial sometida a la cirugía cavopulmonar total, con túnel lateral intracardiaco a los 3 años. Se consideraron como llamativas la eliminación de molde bronquial de 10 cm formado por fibrina (BP) y la elevación de alfa-1-antitripsina de 52 mg/g de heces. En uso de sildenafil, se programó, en caso de continuidad del proceso, la ligadura del conducto torácico y trasplante cardíaco.

Introducción

La operación de Fontan, aunque es el mejor paliativo para corazones univentriculares, viene asociada a la evolución de graves complicaciones, como la bronquitis plástica (BP) y la enteropatía perdedora de proteínas (EPP), además de otras comorbilidades¹. Se estima que la EPP incide en un porcentaje variable de cerca del 1% a un 13,4%^{2,3}. La ocurrencia de BP es referida⁴⁻⁶ muy raramente, así como la asociación de estas dos entidades⁵. Por ello, es nuestro propósito referir esta asociación atípica.

Caso Clínico

Una paciente del sexo femenino, con 4 años y 9 meses de edad, natural y procedente de São Paulo-SP, nascida de parto normal, a término, hija de madre diabética, presentó incomodidad respiratoria precoz y soplo cardíaco auscultado a la primera semana de vida. A la época, se estableció el diagnóstico de doble vía de entrada de ventrículo único tipo izquierdo con concordancia ventrículo-arterial, comunicación

interatrial (CIA), comunicación interventricular y persistencia de canal arterial (CA), con hipertensión pulmonar importante. Con un mes de vida, se sometió, en nuestro servicio y con éxito, a la ampliación de la CIA por el método de Rashkind y, tras 4 días, al vendaje del tronco pulmonar y al cierre del CA. Con 3 años y 4 meses, hubo acentuación de la cianosis y de la disnea.

El estudio hemodinámico reveló presión promedio de 13 mmHg en la arteria pulmonar, presión promedio de 10 mmHg en el capilar pulmonar, con $Q_p/Q_s = 0,9$ y resistencia vascular pulmonar de 1,7 UW. Acto seguido, se sometió a operación cavopulmonar total con túnel lateral intracardiaco. Después de tres meses de la intervención, estaba en estado de anasarca, ascitis y derrame pleural. La albumina sérica era de 1,7 mg/dl. Por estudio hemodinámico, se descartó obstrucción al flujo venoso sanguíneo. La presión promedio de la arteria pulmonar, de la vena cava superior y de la vena cava inferior era de 15 mmHg, la presión capilar pulmonar era de 7 mmHg y el Q_p/Q_s era de 0,8.

El resultado de la investigación de alfa-1-antitripsina en las heces fue de 52 mg/g, confirmando el diagnóstico de EPP. Con las medidas usuales, dieta hiperprotéica, hipograsosa y con triglicéridos de cadena media al lado de anticongestivos, como furosemida, espironolactona y captopril, hubo mejora del cuadro, consiguiendo incluso la normalidad de alfa-1-antitripsina (menor que 3 mg/g). Tras 14 meses de la operación, hubo nuevo empeoramiento del cuadro de anasarca, además de la incesante aparición de cianosis y pico febril. La albumina sérica era de 2,1 mg/dl y la alfa-1-antitripsina de 13,2 mg/g. El cuadro clínico mejoró con mediciones anticongestivas usuales en pocos días.

Incidentalmente, durante los ejercicios de fisioterapia respiratoria, la paciente expelió molde bronquial formado por fibrina, con cerca de 10 cm de longitud (Figura 1). En la radiografía de tórax había infiltrado perihilar, y en la tomografía computarizada de tórax de alta resolución, imagen hipoatenuante en la luz bronquial (Figura 1). El laudo anatomopatológico del material bronquial era compatible con el diagnóstico de BP, ya que era formado por fibrina compactada y entremezclados con numerosas células linfoides, con áreas todavía de tejido mucoide escaso y permeado por macrófagos xantomatosos, además de área focal con acumulación de eosinófilos (Figura 2).

Microscopia e inmunohistoquímica excluyeron causas infecciosas (bacterias, bacilos alcohol-ácido resistentes, virus y hongos). A partir del diagnóstico establecido de la asociación de la BP a la EPP, se instituyeron mediciones

Palabras clave

Técnica de Fontan, bronquitis, enteropatías perdedoras de proteínas.

Correspondencia: Edmar Atik •

Rua Dona Adma Jafet, 74 conj.73 - Bela Vista - 01308-050 - São Paulo, SP - Brasil

E-mail: eatik@cardiol.br, conatik@incor.usp.br

Artículo recibido el 02/12/08; revisado recibido el 23/03/09; aceptado el 01/09/09.

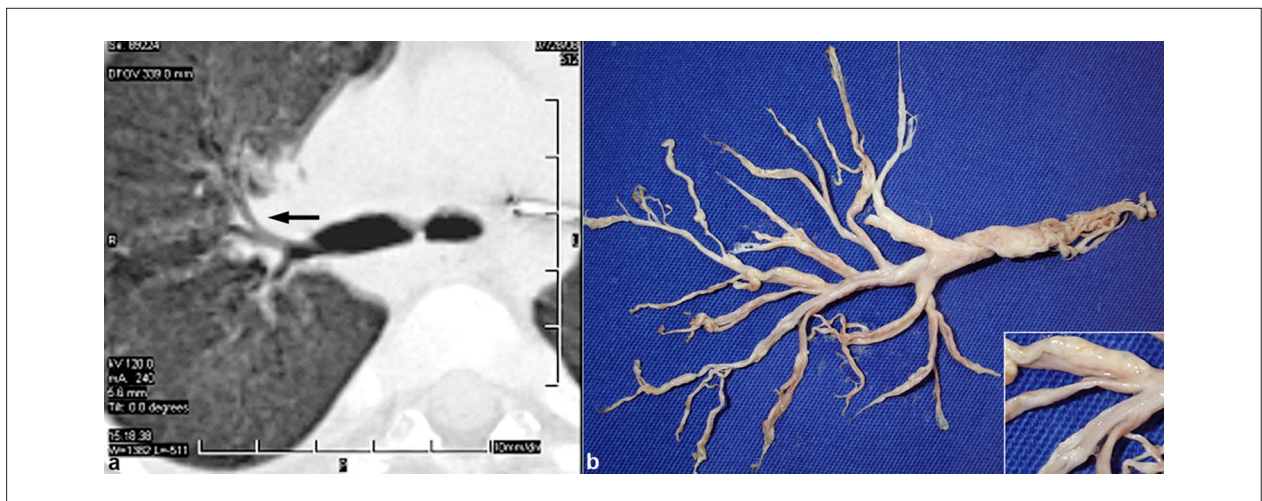


Fig. 1 - Tomografía computarizada de tórax de alta resolución (a) demostrando imagen hipoatenuante en la luz bronquial (flecha) correspondiente al molde eliminado del árbol respiratorio (b). El detalle en la esquina inferior derecha, revela el tejido compacto y reluciente, diferente del estándar translúcido y gelatinoso de los "tapones" de moco ordinariamente observados en vías aéreas.

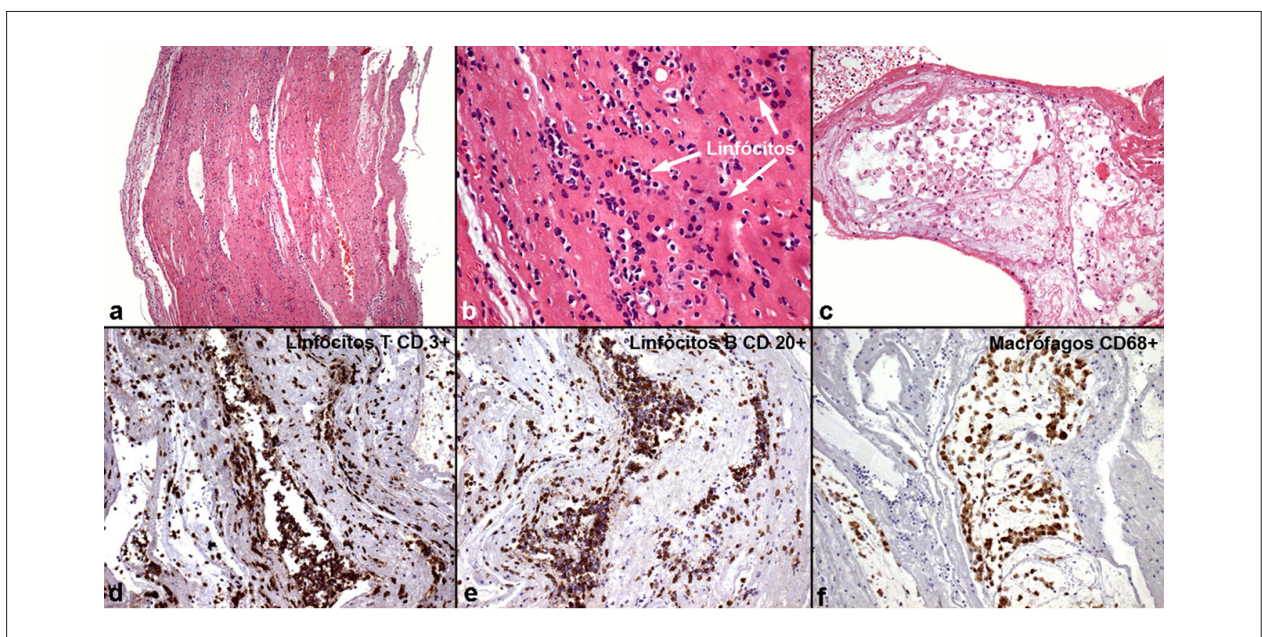


Fig. 2 - Análisis microscópico del molde bronquial formado principalmente por fibrina compactada, representada por el tejido róseo en (a) y (b), entremezclada por numerosas células linfoides T y B, observadas en (b), (d) y (e), sugiriendo composición de linfa. Hay aún áreas con tejido mucoide escaso (c) y permeado por macrófagos xantomatosos, mostrados en (c) y (f). [a-c: tinción de Hematoxilina & Eosina; d-f: reacciones inmunohistoquímicas con anticuerpos anti-CD20 para linfocito B, anti-CD3 para linfocito T y anti-CD68 para macrófagos, respectivamente, en las que la tonalidad marrón representa la reacción positiva; objetivas de 5, 20, 10, 10, 10 y 10, respectivamente.]

clínicas de fluidificación de vías aéreas con inhalaciones y broncodilatadores, además de la furosemida, del captopril, de la espironolactona y del sildenafil. Se programó, en caso de continuidad del proceso, la ligadura del conducto torácico, pudiendo llegar incluso a un posible trasplante cardíaco.

Discusión

En los días actuales, los factores involucrados en el pronóstico evolutivo tras la operación Fontan consisten en

llevar a cabo una comunicación adecuada entre las venas sistémicas y la arteria pulmonar, sin obstrucciones y con mínima pérdida de energía, además de la coexistencia de baja resistencia vascular pulmonar, buen desempeño ventricular, funcionamiento normal de las válvulas atrioventriculares y tamaño normal del árbol arterial pulmonar. La operación viene sufriendo grandes modificaciones técnicas y, en los días actuales, consiste predominantemente en la conexión venosa sistémico-pulmonar realizada por tubo extracardiaco, más que por túnel lateral intracardiaco, con o sin ventanaje. El resultado

Caso Clínico

final deja al paciente con dos circulaciones en serie, siendo que el retorno venoso sistémico se orienta hacia la arteria pulmonar sin la presencia de la bomba pulsátil ventricular. Esta "fisiología Fontan" somete a los pacientes a un flujo venoso más lento, susceptible así al desarrollo de efusión pleural crónica, quilotorax, arritmias atriales, EPP y BP⁴.

En cuanto a la BP, se constituye en entidad atípica. Se caracteriza por expectoración recurrente de peculiares moldes del propio árbol traqueobronquial. Aunque su etiopatogenia sigue desconocida, la elevación de la presión venosa central y desórdenes del sistema linfático pulmonar y sistémico son probables mecanismos patogénicos⁵. Estos mismos elementos se correlacionan con la EPP, añadido al hecho de que, crónicamente, el bajo gasto cardíaco contribuiría al aumento de la resistencia vascular mesentérica. Así, la asociación de hipoperfusión mesentérica con congestión venosa afectaría la integridad de la mucosa intestinal. En el caso presentado, la paciente se hallaba con presión pulmonar normal, excluyendo así parte de este mecanismo patogénico.

Usualmente, pacientes con BP presentan disnea con aumento del trabajo ventilatorio, episodios de tos repetitivos y eliminación de los moldes, con predisposición a fenómenos respiratorios, como infección y atelectasias. Radiografías de tórax generalmente revelan un infiltrado peribronquial, además de las atelectasias. Los moldes de secreción bronquial pueden ocasionar asfixia, parada cardíaca y muerte, que se viene refiriendo en hasta el 29% de los pacientes con esta condición latente⁶.

En la EPP, en consecuencia de la pérdida entérica de proteínas séricas, hay edema y mala absorción en la pared intestinal, ocasionando diarrea. En algunos pacientes, este proceso es más insidioso y la hipoproteïnemia puede producirse en la ausencia de síntomas diarreicos. La enfermedad típicamente se inicia con edema corporal, evolucionando con ascitis, efusión pleural y pericárdica. Las pruebas de laboratorio revelan bajos niveles de proteína sérica total y albumina. El *gold standart* para el diagnóstico

es un *clearance* intestinal aumentado de alfa-1-antitripsina, proteína producida exclusivamente en el hígado y excretada en pequeñas cantidades por el intestino. La disminución de los niveles séricos de albumina reduce el transporte de calcio, conllevando tetania y osteopenia. Otro disturbio posible es la hipogamaglobulinemia, que acarrea inmunodeficiencia. El inicio de esta enteropatía puede tener serias consecuencias, resultando en el aumento de morbilidad y mortalidad. Dos estudios describen sobrevida en 5 años, tras el diagnóstico de solamente el 50% de los pacientes³.

Muchas veces, el tratamiento de ambas condiciones es solamente sintomático. En la BP, puede ser de dos tipos: El tipo inflamatorio, secundario a procesos alérgicos expresivos, que se puede manejar con medicamentos inhalatorios (corticosteroides, azitromicina, uroquinasa); y el tipo acelular, prevalente tras la operación de Fontan, que se viene beneficiando de la ventanaje del circuito, del uso de medicamentos hipotensores pulmonares, de la ligadura del conducto torácico o bien del trasplante cardíaco^{4,7-10}. En el tratamiento de la EPP, existe aún el recurso de exclusión quirúrgica de las venas suprahepáticas. El uso de heparina de bajo peso molecular se viene describiendo como curativo de ambas entidades, lo que sugiere tratarse de la misma fisiopatología².

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiación

El presente estudio no tuvo fuentes de financiación externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Camposilvan S, Milanese O, Stellan G, Pettenazzo A, Zancan L, D'Antiga L. Liver and cardiac function in the long term after Fontan operation. *Ann Thorac Surg*. 2008; 86 (1): 177-82.
2. Bhagirath KM, Tam JW. Resolution of protein-losing enteropathy with low-molecular weight heparin in an adult patient with Fontan palliation. *Ann Thorac Surg*. 2007; 84 (6): 2110-2.
3. Rychik J. Protein-losing enteropathy after Fontan operation. *Congenit Heart Dis*. 2007; 2: 288-300.
4. Salman S, Shah A, Drinkwater DC, Christian KG. Plastic bronchitis: is thoracic duct ligation a real surgical option? *Ann Thorac Surg*. 2006; 81 (6): 2281-3.
5. 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: 90-4.
6. Brogan TV, Finn LS, Pyskaty DJ Jr, Redding CJ, Ricker D, Inglis A, et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol*. 2002; 34 (6): 482-7.
7. Wilson J, Russell J, Williams W, Benson L. Fenestration of the Fontan circuit as treatment for plastic bronchitis. *Pediatr Cardiol*. 2005; 26 (5): 717-9.
8. Apostolopoulou SC, Papagiannis J, Rammos S. Bosentan induces clinical, exercise and hemodynamic improvement in a pre-transplant patient with plastic bronchitis after Fontan operation. *J Heart Lung Transplant*. 2005; 24 (8): 1174-6.
9. Haseyama K, Satomi G, Yasukochi S, Matsui H, Harada Y, Uchita S. Pulmonary vasodilation therapy with sildenafil citrate in a patient with plastic bronchitis after the Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006; 132 (5): 1232-3.
10. Nayar S. Treatment of plastic bronchitis. *Ann Thorac Surg*. 2007; 83 (5): 1884-6.