

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: <https://www.researchgate.net/publication/245832157>

Associação de bronquite plástica com enteropatia perdedora de proteínas após operação de Fontan

Article in *Arquivos Brasileiros de Cardiologia* · April 2010

DOI: 10.1590/S0066-782X2010000400024

CITATIONS

0

READS

136

6 authors, including:



Vanessa Alves Guimarães

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade d...

17 PUBLICATIONS 87 CITATIONS

SEE PROFILE



Edmar Atik

University of São Paulo

374 PUBLICATIONS 764 CITATIONS

SEE PROFILE



Jussara Bianchi Castelli

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade d...

62 PUBLICATIONS 459 CITATIONS

SEE PROFILE



Ana Maria Thomaz

University of São Paulo

13 PUBLICATIONS 44 CITATIONS

SEE PROFILE

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



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



data envelopment analysis [View project](#)

Associação de Bronquite Plástica com Enteropatia Perdedora de Proteínas após Operação de Fontan

Association of Plastic Bronchitis to Protein-Losing Enteropathy after Fontan Operation

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

Relatamos um caso incomum de associação de bronquite plástica (BP) com enteropatia perdedora de proteínas (EPP) em menina de 4 anos e 9 meses de idade. com dupla via de entrada de ventrículo único tipo esquerdo e concordância ventrículo-arterial submetida à cirurgia cavopulmonar total. com túnel lateral intracardiaco aos três anos. Tornaram-se chamativas a eliminação de molde brônquico de fibrina de 10 cm (BP) e a elevação de alfa-1-antitripsina de 52 mg/g de fezes. Em uso de sildenafil. programou-se. em caso de continuidade do processo. a ligadura do ducto torácico e transplante cardíaco.

We report an unusual case of association of plastic bronchitis (PB) to protein-losing enteropathy (PLE) in a girl of 4 years and 9 months of age with double inlet left ventricle and ventriculoarterial concordance. submitted to total cavopulmonary surgery. with an intracardiac lateral tunnel at the age of three. The elimination of the 10 cm fibrin bronchial mold (PB) and the alpha-1-antitrypsin elevation of 52 mg/g in feces had both become outstanding. Using sildenafil. the thoracic duct ligation and the cardiac transplant were programmed in case of continuity of the process.

Introdução

A operação de Fontan. embora seja a melhor palição para corações univentriculares. acompanha-se na evolução de graves complicações. como a bronquite plástica (BP) e a enteropatia perdedora de proteínas (EPP). além de outras comorbidades¹. Estima-se que a EPP incida em uma porcentagem variável de cerca de 1%-13.4%^{2,3}. A ocorrência de BP é relatada⁴⁻⁶ muito raramente. assim como a associação dessas duas entidades⁵. Por isso. é nosso propósito relatar essa rara associação.

Relato do caso

Uma paciente do sexo feminino. com 4 anos e 9 meses de idade. natural e procedente de São Paulo-SP. nascida de parto normal. a termo. sendo filha de mãe diabética. apresentou desconforto respiratório precoce e sopro cardíaco auscultado na primeira semana de vida. Na época. estabeleceu-se o diagnóstico de dupla via de entrada de ventrículo único tipo esquerdo com concordância ventrículo-arterial. comunicação

interatrial (CIA). comunicação interventricular e persistência de canal arterial (CA). com hipertensão pulmonar importante. Com um mês de vida. foi submetida. em nosso serviço e com sucesso. à ampliação da CIA pelo método de Rashkind e. após 4 dias. à bandagem do tronco pulmonar e fechamento do CA. Aos três anos e 4 meses. houve acentuação da cianose e da dispneia.

O estudo hemodinâmico demonstrou pressão média de 13 mmHg na artéria pulmonar. pressão média de 10 mmHg no capilar pulmonar. com Qp/Qs = 0.9 e resistência vascular pulmonar de 1.7 UW. A seguir. foi submetida à operação cavopulmonar total com túnel lateral intracardiaco. Após três meses da intervenção. apresentou-se com anasarca. ascite e derrame pleural. A albumina sérica era de 1.7 mg/dl. Por estudo hemodinâmico. descartou-se obstrução ao fluxo venoso sanguíneo. A pressão média da artéria pulmonar. da veia cava superior e da veia cava inferior era de 15 mmHg. a pressão capilar pulmonar era de 7 mmHg e o Qp/Qs era de 0.8.

O resultado da pesquisa de alfa-1-antitripsina nas fezes foi de 52 mg/g. confirmando o diagnóstico de EPP. Com as medidas usuais. dieta hiperproteica. hipogordurosa e com triglicérides de cadeia média ao lado de anticongestivos. como furosemda. espironolactona e captopril. houve melhora do quadro. conseguindo-se até a normalidade de alfa-1-antitripsina (menor do que 3 mg/g). Após 14 meses da operação. houve nova piora do quadro de anasarca. além de tosse incessante. aparecimento de cianose e pico febril. A albumina sérica era de 2.1 mg/dl e a alfa-1-antitripsina de 13.2 mg/g. O quadro clínico melhorou com medidas anticongestivas usuais em poucos dias.

Incidentalmente. durante os exercícios de fisioterapia respiratória. a paciente expeliu molde brônquico de fibrina. com cerca de 10 cm de comprimento (Figura 1).

Palavras-chave

Técnica de Fontan. bronquite. enteropatias perdedoras de proteínas.

Correspondência: 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

Artigo recebido em 02/12/08; revisado recebido em 23/03/09; aceito em 01/09/09.

Na radiografia de tórax, havia infiltrado peri-hilar, e na tomografia computadorizada de tórax de alta resolução, imagem hipoatenuante na luz brônquica (Figura 1). O laudo anatomopatológico do material brônquico era compatível com o diagnóstico de BP, já que se constituía de fibrina compactada e entremeada por numerosas células linfóides, com áreas ainda de tecido mucóide escasso e permeado por macrófagos xantomatosos, além de área focal com acúmulo de eosinófilos (Figura 2).

Microscopia e imuno-histoquímica excluíram causas infecciosas (bactérias, bacilos álcool-ácido resistentes, vírus e fungos). A partir do diagnóstico estabelecido da associação da BP à EPP, foram instituídas medidas clínicas de fluidificação de vias aéreas com inalações e broncodilatadores, além da furosemida, do captopril, da espironolactona e do sildenafil. Programou-se, em caso de continuidade do processo, a ligadura do ducto torácico, culminando até com possível transplante cardíaco.



Fig. 1 - Tomografia computadorizada de tórax de alta resolução (a) demonstrando imagem hipoatenuante na luz brônquica (seta) correspondente ao molde eliminado da árvore respiratória (b). O detalhe, no canto inferior direito, mostra tecido compacto e brilhante, diferente do padrão translúcido e gelatinoso das "rolhas" de muco ordinariamente observadas em vias aéreas.

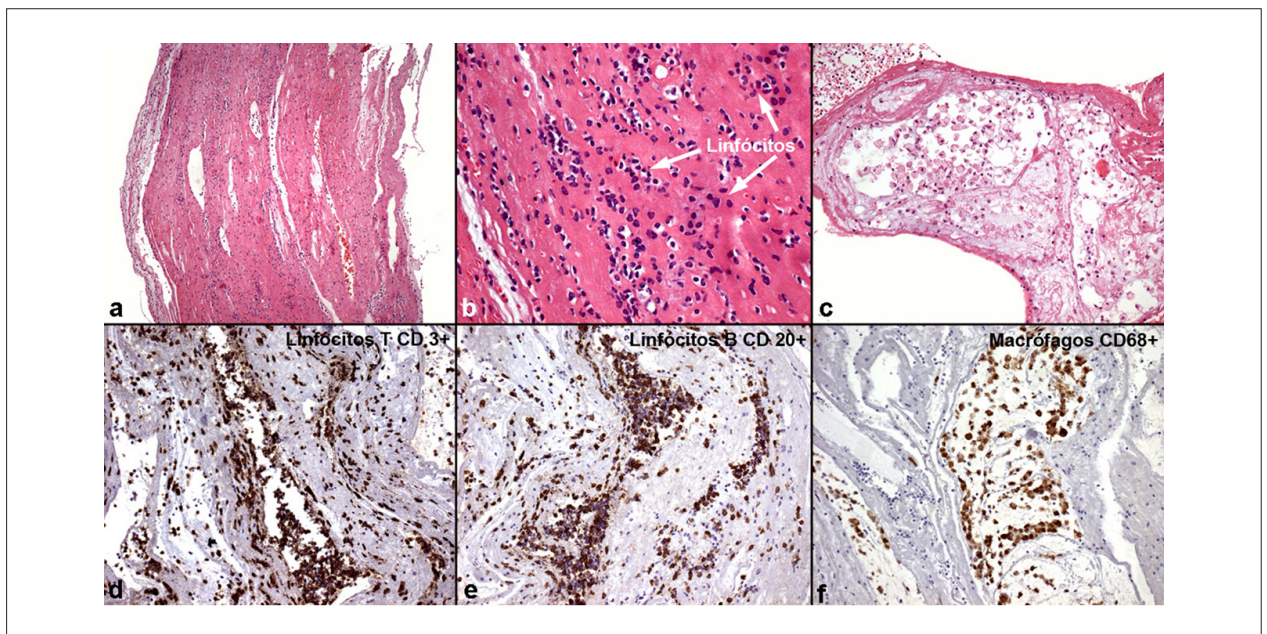


Fig. 2 - Análise microscópica do molde brônquico composto principalmente por fibrina compactada, representada pelo tecido róseo em (a) e (b), entremeada por numerosas células linfóides T e B, observadas em (b). (d) e (e), sugerindo composição de linfa. Há ainda áreas com tecido mucóide escasso (c) e permeado por macrófagos xantomatosos, mostrados em (c) e (f). [a-c: coloração de Hematoxilina & Eosina; d-f: reações imunohistoquímicas com anticorpos anti-CD20 para linfócito B, anti-CD3 para linfócito T e anti-CD68 para macrófagos, respectivamente, nas quais a tonalidade marrom representa a reação positiva; objetivas de 5, 20, 10, 10, 10 e 10, respectivamente.]

Relato de Caso

Discussão

Atualmente, os fatores envolvidos no prognóstico evolutivo após a operação de Fontan consistem na feitura de comunicação adequada entre as veias sistêmicas e a artéria pulmonar, sem obstruções e com mínima perda de energia, além da coexistência de baixa resistência vascular pulmonar, bom desempenho ventricular, funcionamento normal das valvas atrioventriculares e tamanho normal da árvore arterial pulmonar. A operação tem sofrido grandes modificações técnicas e, nos dias atuais, consiste predominantemente na conexão venosa sistêmico-pulmonar realizada por tubo extracardiaco, mais do que por túnel lateral intracardiaco, com ou sem fenestração. O resultado final deixa o paciente com duas circulações em série, sendo que o retorno venoso sistêmico é orientado diretamente para a artéria pulmonar sem a presença da bomba pulsátil ventricular. Essa "fisiologia Fontan" submete os pacientes a um fluxo venoso mais lento, suscetível assim ao desenvolvimento de efusão pleural crônica, quilotórax, arritmias atriais, EPP e BP⁴.

Quanto à BP, constitui-se em rara entidade. É caracterizada por expectoração recorrente de peculiares moldes da própria árvore traqueobrônquica. Embora sua etiopatogenia permaneça desconhecida, a elevação da pressão venosa central e desordens do sistema linfático pulmonar e sistêmico são prováveis mecanismos patogênicos⁵. Esses mesmos elementos correlacionam-se com a EPP, acrescido ao fato de que, cronicamente, o baixo débito cardíaco contribuiria para o aumento da resistência vascular mesentérica. Assim, a associação de hipoperfusão mesentérica com congestão venosa afetaria a integridade da mucosa intestinal. No caso apresentado, a paciente se mostrava com pressão pulmonar normal, excluindo assim parte desse mecanismo patogênico.

Usualmente, pacientes com BP apresentam dispneia com aumento do trabalho ventilatório, episódios de tosse repetitivos e eliminação dos moldes, com predisposição a fenômenos respiratórios, como infecção e atelectasias. Radiografias de tórax geralmente revelam um infiltrado peribrônquico, além das atelectasias. Os moldes de secreção brônquica podem causar asfixia, parada cardíaca e morte, que tem sido relatada em até 29% dos pacientes com essa condição latente⁶.

Na EPP, em decorrência da perda entérica de proteínas

séricas, há edema e má absorção na parede intestinal, ocasionando diarreia. Em alguns pacientes, esse processo é mais insidioso e a hipoproteinemia pode ocorrer na ausência de sintomas diarreicos. A doença tipicamente se inicia com edema corporal, evoluindo com ascite, efusão pleural e pericárdica. Os testes de laboratório revelam baixos níveis de proteína sérica total e albumina. O *gold standart* para o diagnóstico é um *clearance* intestinal aumentado de alfa-1-antitripsina, proteína produzida exclusivamente no fígado e excretada em pequenas quantidades pelo intestino. A diminuição dos níveis séricos de albumina reduz o transporte de cálcio, acarretando tetania e osteopenia. Outro distúrbio possível é a hipogamaglobulinemia, acarretando imunodeficiência. O início dessa enteropatia pode ter sérias consequências, resultando no aumento de morbimortalidade. Dois estudos descrevem sobrevida em 5 anos, após o diagnóstico de somente 50% dos pacientes³.

Muitas vezes, o tratamento de ambas as condições é somente sintomático. Na BP, pode ser de dois tipos: o tipo inflamatório, secundário a processos alérgicos expressivos, que pode ser manuseado com medicações inalatórias (corticosteroides, azitromicina, uroquinase); e o tipo acelular, prevalente após a operação de Fontan, que tem se beneficiado da fenestração do circuito, do uso de medicações hipotensoras pulmonares, da ligadura do ducto torácico ou então do transplante cardíaco^{4,7-10}. No tratamento da EPP, existe ainda o recurso de exclusão cirúrgica das veias supra-hepáticas. O uso de heparina de baixo peso molecular tem sido descrito como curativo de ambas as entidades, sugerindo tratar-se da mesma fisiopatologia².

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Camposilvan S, Milanesi 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 GJ, 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.