

Laboratorinė medicina.
2018, t. 20, Nr. 1(77), p. 72–74.

Plastinis bronchitas – vėlyva Fontano operacijos komplikacija

Paulius Kalibatas^{1,3}
Loriana Kilaitė^{1,3}
Kęstutis Lankutis²
Rimvydas Ivaškevičius^{1,3}

Santrauka

Įvadas. Plastinis bronchitas yra reta ir gyvybei grėsminga būklė, kuri diagnozuojama po Fontano operacijos. Plastiniam bronchitui būdingas tvirto, bronchų medžio formos sekreto atkosėjimas. Manoma, kad jis atsiranda dėl pasunkėjusio limfos nutekėjimo iš limfinės į veninę sistemą.

Metodai – atvejo aprašymas ir trumpa literatūros apžvalga.

Atvejo aprašymas. Pacientas gimė išnešiotas. Motinos nėštumas ir gimdymas buvo normalus. Tačiau penktą gyvenimo parą pastebėta ryškėjanti tachikardija ir cianozė. Nustačius įgimtą širdies ydą – stambiųjų kraujagyslių transpoziciją ir dvigubą įtekėjimą į kairįjį skilvelį, pacientui atlikta Damas–Kaye–Stansel procedūra, vėliau suformuota dvikryptė Gleno jungtis. Trejų metų amžiuje atlikta Fontano operacija, po kurios išsivystė abipusis chilotoraksas, išryškėjo hipoproteinemija, taikytas abipusis pleuros drenažas, oktreotido infuzija, dieta be riebalų. Nesant pakankamo konservatyvaus gydymo poveikio, taikyta abipusė pleurodezė. Po kelių mėnesių atsirado intensyvus kosulys, pacientas atkosėdavo fibrininių, standžių, bronchų medžio formos skreplių ir jam diagnozuotas plastinis bronchitas. Taikytas modernus gydymas dornazės alfa inhaliacijomis, tačiau nesant pakankamai gero poveikio po 6 dienų gydymas dornaze alfa buvo nutrauktas. Išliko varginantis epizodinis kosulys, tačiau skreplių nebeatkosėja. Toliau pacientas yra gydomas bosentanu, diuretikais, individualia sumažinto riebalų kiekio dieta, jam išlieka hipoksemija, lėtinis širdies nepakankamumas ir priklausomybė nuo papildomo deguonies. Tai yra pirmasis po Fontano operacijos nustatytas plastinio bronchito atvejis Lietuvoje.

Išvados. Net ir modernūs gydymo metodai dar negali užtikrinti geros prognozės, tačiau reikia nenuleisti rankų, nes kasdien atrandama naujų šios ligos gydymo būdų.

Reikšminiai žodžiai: plastinis bronchitas, Fontano procedūra, retoji liga.

¹Vaikų ligoninė, VšĮ Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų filialas

Children's Hospital, Affiliate of Vilnius University Hospital Santaros Klinikos

²VšĮ Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos

Vilnius University Hospital Santaros Klinikos

³Vilniaus universiteto Medicinos fakultetas, Klinikinės medicinos instituto Vaikų ligų klinika

Vilnius University, Faculty of Medicine, Institute of Clinical Medicine, Clinic of Children's Diseases

El. paštas: kalibataspaulius@gmail.com

ĮVADAS

Plastinis bronchitas yra reta ir gyvybei grėsminga būklė, komplikuojanti sveikimą po kardiochirurginių operacijų, dažniausiai – Fontano procedūros. Ši liga dažnai pasireiškia kartu su baltymų netekimo enteropatija. Plastiniam bronchitui būdingas želatinos ar gumos konsistencijos bronchų medžio formos sekreto iškosėjimas [1–3].

Po Fontano operacijų vaikams krūtininis latakas yra didesnis dėl pakilusio centrinio veninio spaudimo. Todėl yra manoma, kad plastinis bronchitas atsiranda dėl pasunkėjusio limfos nutekėjimo iš limfinės į veninę sistemą. Taip pat jo formavimąsi gali nulemti sumažėjęs alveolinis-kapiliarinis barjeras dėl hipoproteinemijos arba ilgalaikis apatinių kvėpavimo takų uždegimas [4, 5].

ATVEJO APRAŠYMAS

Pacientas gimė išnešiotas. Motinos nėštumas ir gimdymas buvo normalus. Naujagimio svoris ir ūgis atitiko normos ribas, pagal Apgar įvertintas 10/10 balų. Penktą gyvenimo parą išryškėjo širdies ir plaučių nepakankamumas. Atlikus širdies echoskopiją nustatyta koreguota stambiųjų kraujagyslių transpozicija, dvigubas iškėlimas į dešinią skilvelį, skilvelių ir prieširdžių pertvaros defektai, atviras arterinis latakas.

Pirmu etapu vos kelių parų amžiaus kūdikiui kritinė įgimta širdies yda skubiai koreguota Damus–Kaye–Stansel (DKS) procedūra suformuojant Blalock–Taussig jungtį.

Penkių mėnesių amžiuje, ryškėjant lėtinei hipoksemijai ir širdies nepakankamumui, antru chirurginio gydymo etapu suformuota dvikryptė Glenno jungtis ir uždaryta Blalock–Taussig anastomozė. Dėl parėžės atlikta kairės diafragmos plikacija.

Vėlyvuju pooperaciniu laikotarpiu (20-ą dieną) pirmą kartą užfiksuotas skysčio kaupimasis dešinėje pleuros ertmėje, gauta 100 ml chilozinio skysčio, punktato pasėlyje bakterijų augimo nebuvo.

Aštuonių mėnesių amžiuje atsiradus ryškiam dusuliui ir krūtinės ląstos KT nustačius DKS jungties susiaurėjimą iki 2 mm, atlikta DKS jungties rekonstrukcija, po kurios sumažėjo cianozė ir dusulys, pleuros ertmėse nustojo kauptis skystis.

Pacientui epizodiškai atsirasdavo skysčio abiejose pleuros ertmėse. Kliniškai išliko lėtinės hipoksemijos požymiai, dažnai kartojosi viršutinių kvėpavimo takų infekcijos.

Trejų metų amžiuje atliktas baigiamasis vieno skilvelio kraujotakos formavimo etapas – Fontano operacija ir padidintas antrinis PPD. Pooperacinė eiga buvo komplikauta – abiejose pleuros ertmėse nuolat kaupėsi skystis. Gydymui buvo taikytas pleuros ertmių drenažas, dieta be riebalų, oktreotido infuzija (5 dienų kursas). Dėl 3 mėnesių po Fontano operacijos besitęsiančio drenavimo buvo atliktas diagnostinis intrakardinis ištyrimas, kurio metu užkimštos trys stambesnės kolateralės. Išlikus abipusiam chiloraksui, taikyta chemi-

nė pleurodezė – po jos būklė pradėjo gerėti: pleuroje pradėjo formotis sąaugos, liovėsi kauptis skystis.

Praėjus 6 mėnesiams po Fontano operacijos, paryškėjo hipoproteinemija, kliniškai ji pasireiškė ascitu ir periferinėmis edemomis. Dėl trinkančios Fontano kraujotakos ir hipoproteinemijos, siekiant sumažinti plaučių kraujagyslių pasipriešinimą, pagerinti kraujo tekėjimą per plaučius, kartu pagerinti sisteminę kraujotaką ir sumažinti spaudimą sisteminėse venose bei pagerinti limfos nutekėjimą, papildomai skirtas bosentanas. Klinikinė būklė kiek pagerėjo.

Po 3 mėn. (praėjus 9 mėnesiams po Fontano operacijos) atsirado intensyvus kosulys, kraujo tyrimai vėl parodė hipoproteinemiją. Pacientui pradėjus atkosėti baltų standžių fibrininių bronchų medžio formos skreplių, atmetus apatinių kvėpavimo takų infekciją diagnozuotas plastinis bronchitas. Taikant gydymą dornazės alfa inhaliacijomis, po 6 dienų gautas tik dalinis poveikis, išliko hipoksemija, todėl gydymas nebuvo pratęstas.

Praėjus 13 mėn. po Fontano operacijos, paciento būklė išlieka sunki. Šiuo metu visiškai priklausomas nuo buitinio deguonies koncentratoriaus. Kliniškai ryški hipoksemija, lėtinis širdies nepakankamumas, hepatomegalija. Vartojant bontaną, diuretikus ir taikant individualią dietą (sumažintas riebalų kiekis maiste) pleuros ertmėse epizodiškai aptinkama tik skysčio pėdsakų. Vargina epizodinis kosulys, skreplių nebeatkosėja. Echoskopiškai kairiojo skilvelio kontrakcija pakankama, relaksacija nesutrikusi, fenestracijos srovelės aiškiai nematytos; ATV neišsiplėtusi, sukritimo indeksas < 50 %, ATV ir konduito jungtis plati, obstrukcijos Ao ir PA jungtyje nėra.

DISKUSIJA

Šis atvejis yra pirmasis Lietuvoje aprašytas plastinio bronchito atvejis, kadangi Fontano operacijos vaikams atliekamos retai dėl mažos vaikų populiacijos, o po šių operacijų labai retai atsiranda tokia komplikacija kaip plastinis bronchitas [1]. Tikėtina, kad

šiuo atveju plastinis bronchitas yra daugiaveiksnis, išsivystęs dėl pasunkėjusio limfos nutekėjimo iš limfinės sistemos bei hipoproteinemijos.

Pooperaciniu laikotarpiu pasitaikantis chiloraksas yra rizikos veiksnys vėliau išsivystyti plastiniam bronchitui [6]. Mūsų aprašytam pacientui sunkios eigos abipusis chiloraksas buvo suvaldytas tik po abipusės cheminės pleurodezės. Hipoproteinemija išsivystė galbūt dėl baltymų netekimo enteropatijos, kuri taip pat yra po Fontano operacijų pasitaikanti komplikacija.

Blogėjant būklei konservatyvus plastinio bronchito gydymas gali būti nepakankamas, tačiau didėjant plastinio bronchito gydymo patirčiai atsiranda ir naujų gydymo metodų. Pavyzdžiui, plastiškas sekretas iš apatinių kvėpavimo takų gali būti pašalintas bronchoskopu. Vyraujant fibriniam komponentui, galima inhaliuoti nebulizuoto audinių plazminogeno aktyvatoriaus (Actilyse®), vyraujant ląsteliniam – dornazės alfa, o vyraujant mucinui – nebulizuoto acetilcisteino [3, 7]. Kadangi gydymas audinių plazminogeno aktyvatoriaus inhaliacijomis yra labai brangus, bet ir labai efektyvus, jį galima skirti iškart atsiradus pirmiesiems plastinio bronchito simptomams, taip sutrumpinant gydymą [8]. Esant ribotam gydymo biudžetui net hipertoniinio NaCl tirpalo inhaliacijos gali būti naudingos siekiant pašalinti bronchuose susidariusį sekretą [9].

Yra duomenų, kad net agresyviu gydymu nepavykus pagerinti plastinio bronchito sergančio vaiko būklės galima atlikti magnetinio rezonanso limfangiografiją ir selektyviai embolizuoti limfagysles, taip panaikinant vieną iš pagrindinių plastiško sekreto formavimosi veiksnių [10].

IŠVADOS

Plastinis bronchitas yra reta ir gyvybei grėsminga patologija. Net ir modernūs gydymo metodai dar negali užtikrinti geros prognozės, tačiau reikia nenuleisti rankų, nes kasdien atrandama naujų šios ligos gydymo būdų. ♦

Gauta: 2018 02 10
Priimta spaudai: 2018 03 12

Summary

PLASTIC BRONCHITIS – LATE COMPLICATION OF FONTAN PROCEDURE

Paulius Kalibatas, Lorian Kilaitė, Kęstutis Lankutis, Rimvydas Ivaškevičius

Introduction. Plastic bronchitis is a rare and life threatening entity. A patient develops a rare complication after a Fontan procedure – plastic bronchitis. It is thought to be caused by hampered lymph flow into venous system.

Methods: case report and a short literature review.

Case report. Patient was born after normal pregnancy. During the fifth day tachycardia and cyanosis became apparent. After diagnosing congenital heart disease – transposition of the great arteries and double inlet left ventricle a

Damus–Kaye–Stansel procedure and later bidirectional Glenn procedure were performed. When patient was three years old extracardiac conduit fenestrated Fontan procedure was formed. Shortly after a bilateral chylothorax and hypoproteinemia developed, which was treated with bilateral pleural drainage, octreotide infusion and a low-fat diet. Without adequate response to conservative treatment a bilateral pleurodesis was performed. Few months after patient started coughing with expectoration of fibrinous bronchial casts. The diagnosis of plastic bronchitis was

made and a novel treatment with dornas alfa was started, although because of insufficient response to treatment it was discontinued after 6 days. The cough remained however expectoration of bronchial casts ceased. This is the first case report of plastic bronchitis development after a Fontan procedure. Treatment with bosentan, diuretics, and individual low-fat diet remains, but patient still has hypoxemia, chronic cardiac failure and dependency on oxygen.

Conclusions. Even modern treatment methods cannot ensure favourable prognosis, but we should not yield, because every day there are new ways of therapy to be found.

Keywords: plastic bronchitis, Fontan procedure, rare disease.

LITERATŪRA

1. Larue M, Gossett JG, Stewart RD, Backer CL, Mavroudis C, Jacobs ML. Plastic bronchitis in patients with fontan physiology: review of the literature and preliminary experience with fontan conversion and cardiac transplantation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2012; 3(3): 364–72.
2. Wilson TG, Shi WY, Iyengar AJ, Winlaw DS, Cordina RL, Wheaton GR, et al. Twenty-five year outcomes of the lateral tunnel Fontan procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2017; 29(3): 347–53.
3. Singhi AK, Vinoth B, Kuruvilla S, Sivakumar K. Plastic bronchitis. *Ann Pediatr Cardiol* 2015; 8(3): 246–8.
4. 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(2): 256–61.
5. Sung C, Bass JL, Berry JM, Shepard CW, Lindgren B, Kochilas LK. The thoracic duct and the Fontan patient. *Echocardiography* 2017; 34(9): 1347–52.
6. Schumacher KR, Singh TP, Kuebler J, Aprile K, O'Brien M, Blume ED. Risk factors and outcome of Fontan-associated plastic bronchitis: a case-control study. *J Am Heart Assoc* 2014; 3(2): e000865.
7. 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(10): 1640–3.
8. Colaneri M, Quarti A, Pozzi M, Gasparini S, Carloni I, de Benedictis FM. Management of plastic bronchitis with nebulized tissue plasminogen activator: another brick in the wall. *It J Pediatr* 2014; 40: 18.
9. Lis G, Cichocka-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; 40(1): 82–5.
10. Dori Y, Keller MS, Rychik J, Itkin M. Successful treatment of plastic bronchitis by selective lymphatic embolization in a Fontan patient. *Pediatrics* 2014; 134(2): e590–5.