

- ! *Artykuł jest dostępny na zasadzie dozwolonego użytku osobistego. Dalsze rozpowszechnianie (w tym umieszczanie w sieci) jest zabronione i stanowi poważne naruszenie przepisów prawa autorskiego oraz grozi sankcjami prawnymi.*

ELŻBIETA JANISZEWSKA<sup>1,2</sup> | ANNA MAZUREK-KULA<sup>3</sup>

## PLASTYCZNE ZAPALENIE OSKRZELI U OŚMIOLETNIEJ DZIEWCZYNKI Z ZESPOŁEM NIEDOROZWOJU LEWEGO SERCA PO OPERACJI METODĄ FONTANA – OPIS PRZYPADKU

PLASTIC BRONCHITIS IN AN EIGHT-YEAR-OLD PATIENT WITH HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME WHO UNDERWENT THE FONTAN PROCEDURE – A CASE REPORT

**STRESZCZENIE:** W niniejszej pracy zaprezentowano przypadek plastycznego zapalenia oskrzeli u ośmioletniej dziewczynki z zespołem niedorozwoju lewego serca (HLHS) po operacji metodą Fontana. Plastic bronchitis należy do rzadkich (1–4%), późnych powikłań operacji Fontana u pacjentów z sercem czynnościowo jednokomorowym. HLHS jest złożoną wadą o dużej różnorodności anatomicznej, polegającą na niedorozwoju struktur lewej części serca, wiążącą się z brakiem możliwości odtworzenia prawidłowych warunków anatomicznych. Typowym objawem plastycznego zapalenia oskrzeli jest odkrztuszanie wydzieliny o charakterze odlewników drzewa oskrzelowego. Pozostałymi symptomami są: duszność, przewlekły kaszel, asymetria szmeru oddechowego oraz pogorszenie tolerancji wysiłku. Objawy te mogą imitować przewlekającą się infekcję, astmę oskrzelową czy ciało obce w drogach oddechowych, co utrudnia i opóźnia rozpoznanie.

**SŁOWA KLUCZOWE:** bronchoskopia, drogi oddechowe, pediatria, plastyczne zapalenie oskrzeli, zespół niedorozwoju lewego serca

**ABSTRACT:** We present a case report of an eight-year-old patient with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) after Fontan operation with the first onset of plastic bronchitis. Plastic bronchitis is one of the rare late complications of the Fontan procedure in patients with a univentricular heart, occurred in 1–4% of Fontan patients. Hypoplastic left heart syndrome is one of the most complex congenital heart defects. It consists of hypoplasia of the left heart structures. In this malformation it is not possible to restore normal anatomical conditions. Plastic bronchitis is characterised by formation of bronchial casts leading to airway obstruction. Other symptoms are dyspnea, cyanosis, chronic cough, respiratory sounds asymmetry, deterioration of exercise tolerance. Those symptoms can suggest chronic infection, asthma or a foreign object in the airways which can delay and complicate the diagnostic process.

**KEY WORDS:** airways, bronchoscopy, hypoplastic left heart syndrome, pediatrics, plastic bronchitis

- 1 Grupa Robocza ds. Praktyki Polskiego Towarzystwa Pielęgniarek Anestezjologicznych i Intensywnej Opieki
- 2 Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii Medycznej Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi
- 3 Klinika Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

✉ **ELŻBIETA JANISZEWSKA**  
Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii Medycznej,  
Instytut Centrum Zdrowia  
Matki Polki w Łodzi,  
ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź,  
Tel.: 42 271 14 31, Fax: 42 271 14 20,  
e-mail: elaj9@tlen.pl

Wpłynęło: 12.02.2018

Zaakceptowano: 28.02.2018

DOI: dx.doi.org/10.15374/PwAilO2018005

### WSTĘP

Zespół niedorozwoju lewego serca (ang. hypoplastic left heart syndrome – HLHS) jest złożoną wadą cechującą się dużą różnorodnością anatomiczną, polegającą na niedorozwoju struktur lewej części serca: lewej komory, zastawki mitralnej i aortalnej oraz aorty wstępującej. HLHS wiąże się z brakiem możliwości odtworzenia prawidłowych

warunków anatomicznych. Wieloetapowe leczenie rozpoczyna się w okresie noworodkowym od operacji Norwooda, kolejnym etapem jest zabieg hemi-Fontana lub dwukierunkowe zespolenie metodą Glenna wykonywane w okresie niemowlęcym, a ostatnim etapem – operacja Fontana.

Obok enteropatii z utratą białka (ang. protein losing enteropathy – PLE), plastyczne zapalenie oskrzeli (ang. plastic bronchitis) należy do rzadkich powikłań stwierdzanych

- ! Artykuł jest dostępny na zasadzie dozwolonego użytku osobistego. Dalsze rozpowszechnianie (w tym umieszczanie w sieci) jest zabronione i stanowi poważne naruszenie przepisów prawa autorskiego oraz grozi sankcjami prawnymi.

u pacjentów po operacji metodą Fontana (1–4%), wynikających z przewlekle podwyższonego ośrodkowego ciśnienia żylnego obserwowanego w tej grupie chorych. Naczynia chłonne odprowadzające chłonkę do układu żylnego odgrywają kluczową rolę w funkcjonowaniu układu odpornościowego, transporcie tłuszczów i białek. Typowym objawem plastic bronchitis jest odkrztuszanie wydzieliny o charakterze odlewów drzewa oskrzelowego. Pozostałymi symptomami są: duszność, przewlekły kaszel, asymetria szmeru oddechowego oraz pogorszenie tolerancji wysiłku. Objawy te mogą imitować przewlekającą się infekcję, astmę oskrzelową czy ciało obce w drogach oddechowych, co utrudnia i opóźnia rozpoznanie.

Jest kilka teorii dotyczących tworzenia się odlewów drzewa oskrzelowego, charakterystycznych dla plastycznego zapalenia oskrzeli po operacji Fontana, obejmują one:

- wyciek limfatyczny do światła oskrzeli, wtórny do dysfunkcji układu limfatycznego lub uszkodzenia układu limfatycznego podczas operacji;
- przewlekle wysiękowe zapalenie dróg oddechowych;
- przerwanie bariery błony śluzowej i bariery pęcherzykowo-włośniczkowej z wyciekami białkowym do światła oskrzeli [1–3].

Celem niniejszej pracy było przedstawienie przypadku plastycznego zapalenia oskrzeli u dziecka z wrodzoną wadą serca pod postacią HLHS po operacji Fontana (całkowite oddzielenie krążenia płucnego od systemowego poprzez połączenie głównych żył systemowych z układem tętnicy płucnej i zapewnienie optymalnego przepływu płucnego oraz rzutu serca). Posłużono się metodą studium indywidualnego przypadku. Dokonano analizy dokumentacji medycznej: historii choroby, procesu pielęgnowania i wyników badań.

## OPIS PRZYPADKU

Pacjentka (lat 8) z wrodzoną wadą serca pod postacią zespołu hipoplazji lewego serca, po zakończonym wieloetapowym leczeniu kardiochirurgicznym i interwencyjnym (stan po operacji metodą Norwooda – 10 października 2008 roku, stan po dwukierunkowym zespoleniu metodą Glenna – 16 czerwca 2009 roku, stan po operacji metodą Fontana – tunel zewnątrzprzedsionkowy z fenestracją – 20 listopada 2013 roku, stan po implantacji stentów do obu tętnic płucnych oraz po zamknięciu przetoki żylny-żylny uchodzącej do zatoki wieńcowej zestawem Amplatzer™ Vascular Plug o średnicy 7 mm – 4 lutego 2013 roku, stan po interwencyjnym zamknięciu fenestracji zestawem ADO II 5/4 mm – 1 września 2014 roku) została przyjęta do Kliniki Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi z podejrzeniem plastycznego zapalenia oskrzeli. Na podstawie przeprowadzonego wywiadu ustalono, że u dziewczynki od kilku miesięcy utrzymywał się przewlekły kaszel, była wielokrotnie leczona z powodu infekcji dróg oddechowych (spastyczne zapalenie oskrzeli). Tydzień przed przyjęciem do szpitala pacjentka odkrztusiła gumowatą wydzielinę w kształcie odpowiadającym fragmentarycznemu odlewowi oskrzela (Ryc. 1).

Charakterystyczna wydzieliną została sfotografowana przez rodziców dziecka i oddana do badania histopatologicznego, które wykazało obecność masy zagęszczonego śluzu z domieszką włókniaka, komórek leukocytarnych jednojądrowych (limfocyty, makrofagi) oraz drobnych skupisk flory bakteryjnej.

W dniu przyjęcia do szpitala stan pacjentki był dość dobry: tętno – 60/minutę, obniżona saturacja krwi – 82–85%, zapis EKG z cechami przerostu prawej komory.



Ryc. 1. Odkrztuszona przez pacjentkę wydzieliną w kształcie odpowiadającym fragmentarycznemu odlewowi oskrzela (opis badania patomorfologicznego).



Ryc. 2. Masa zagęszczonego fragmentu odlewów drzewa oskrzelowego.

- ! Artykuł jest dostępny na zasadzie dozwolonego użytku osobistego. Dalsze rozpowszechnianie (w tym umieszczanie w sieci) jest zabronione i stanowi poważne naruszenie przepisów prawa autorskiego oraz grozi sankcjami prawnymi.

W 24-godzinnym zapisie EKG metodą Holtera uzyskano następujące wyniki: rytm prowadzący zatokowy 72/minutę, pojedyncze pobudzenia dodatkowe.

Wynik badania tomograficznego (TK) klatki piersiowej był następujący: w oskrzeli głównym prawym, oskrzeli pośrednim prawym oraz w oskrzelach (płatach górnym i dolnym) widoczny był luźno układający się czop, powodujący częściowe zwężenie światła drzewa oskrzelowego (o około 50%). Ogniska niedodmowe w płucu prawym. Obraz przemawiał za obecnością złągów w przebiegu plastic bronchitis. Drzewo oskrzelowe płuca lewego o zachowanym świetle. Płuco lewe prawidłowo upowietrznione, bez zmian ogniskowych.

Dziewczynka została zakwalifikowana do cewnikowania serca. W pomiarach hemodynamicznych zwrócono uwagę na podwyższone ciśnienie w układzie żyły głównej dolnej (18–19 mmHg), podwyższone ciśnienie późnorozkurczone w prawej komorze (15–16 mmHg). Dopięto uprzednio implantowany stent i implantowano kolejny stent do lewej tętnicy płucnej. Pozostawiono drożną przetokę pomiędzy żyłą bezimienną a lewym przedsionkiem. Po zabiegu pacjentka została wybudzona i ekstubowana, była wydolna oddechowo i krążeniowo, przekazano ją do sali nadzoru poznieczuleniowego. Po obserwacji dziewczynkę przeniesiono do Kliniki Kardiologii (saturation krwi  $SpO_2$  – 68–85%, czynność serca – 80–92/minutę, stała duszność spoczynkowa, kaszel). W kolejnych godzinach nastąpiło pogorszenie stanu ogólnego dziecka, stopniowe obniżanie się saturacji  $SpO_2$  (około 65–70%), z przyspieszeniem czynności serca do 110–120/minutę, narastającą dusznością i kaszlem bez odkrztuszania wydzieliny.

Osluchowo obustronnie obecne były liczne zmiany nad polami płucnymi, trzeszczenia u podstawy. W badaniach RKZ (równowagi kwasowo-zasadowej): pH – 7,37;  $pCO_2$  – 37,3 mmHg;  $pO_2$  – 35,7 mmHg;  $SpO_2$  – 60%;

BE – 3,2 mmol/l. Kontynuowano tlenoterapię bierną (do 10 l/minutę), inhalacje z soli fizjologicznej, płynoterapię. Podawano następujące leki: Furosemid®, Zofran®, Corotrope® (0,5 mcg/kg masy ciała/minutę), Hydrocortison® dożylnie. Wobec braku istotnej poprawy stanu dziecka poproszono o konsultację anesteziologiczną.

Z powodu narastającej niewydolności krążeniowo-oddechowej z sinicą centralną, znacznego obniżenia  $SpO_2$ , narastającego wysiłku oddechowego i tachykardii, pacjentkę przeniesiono do Oddziału Intensywnej Terapii (OIT). Podczas przyjęcia do OIT dziecko było w stanie ogólnym bardzo ciężkim, pozostawione na oddechu własnym na granicy wydolności  $SpO_2$  65–80%. Chorą zakwalifikowano do zabiegu bronchoskopii w warunkach bloku operacyjnego. W znieczuleniu ogólnym wykonano tracheobronchoskopię. Uwidoczniono tchawicę i na poziomie rozwidlenia drożne, prawidłowe oskrzela główne lewe. Wejście do prawego oskrzela głównego było zablokowane tkankami o charakterze włóknika. Podczas toalety drzewa oskrzelowego, po uprzednim rozrzedzeniu wydzieliny za pomocą wlewkii z 0,9% roztworu soli fizjologicznej, usunięto włóknik z rurki intubacyjnej za pomocą cewnika do odsysania z dróg oddechowych CH-12. Wykonano płukanie drzewa oskrzelowego – popłuczyny czyste (Ryc. 2).

Po zabiegu dziewczynka pozostawała niewybudzona, przejściowo była wentylowana mechanicznie, następnie na oddechu własnym z tlenoterapią bierną. W badaniu RTG klatki piersiowej uwidoczniono: asymetrię powietrzności płuc, płuco prawe z licznymi śródmiąższowymi zlewającymi się zagęszczeniami (zmiany zapalne), płuco lewe bez widocznych zmian ogniskowych. Przepona o gładkich zarysach; kąty przeponowo-żebrowe wolne; sylwetka serca kulistego kształtu; cień stentu w rzucie LPA oraz sprężynki wewnętrzznacznyniowej (coila) przykręgosłupowo po stronie lewej na poziomie Th3 i Th4/Th5. Droga centralna



Ryc. 3. Odlew oskrzeli – długie rozgałęziające się fragmenty, określane przez pacjentów jako twór przypominający kałamarnicę.

- ! *Artykuł jest dostępny na zasadzie dozwolonego użytku osobistego. Dalsze rozpowszechnianie (w tym umieszczanie w sieci) jest zabronione i stanowi poważne naruszenie przepisów prawa autorskiego oraz grozi sankcjami prawnymi.*

kończyła się na pograniczu żyły głównej górnej i prawego przedsionka.

Pacjentka przebywała na OIT przez 3 dni, w tym czasie pozostawała oddechowo i krążeniowo wydolna, z saturacją SpO<sub>2</sub> 90%, okresowo obserwowano zaburzenia rytmu serca. Dziewczynka była przytomna, z zachowanym kontaktem słowno-logicznym. Przez kolejne 19 dni była leczona w Klinice Kardiologii, pozostawała stabilna krążeniowo, wydolna oddechowo, SpO<sub>2</sub> 84–90%, nie gorączkowała, wskaźniki ostrej fazy utrzymywały się w normie. Obserwowano nadal asymetrię szmeru płuc (po stronie prawej ściszony), co korelowało z obrazem RTG i kontrolnym badaniem angio-TK klatki piersiowej, w którym uwidoczono śródmiąższowy obrzęk płuc po stronie prawej bez cech niedrożności drzewa oskrzelowego. W leczeniu stosowano antybiotyki, nebulizacje z użyciem leków rozszerzających oskrzela (Pulmicort®, Berodual®, acetylocholina), dodatkowo kontynuowano leczenie steroidami podawanymi systemowo. Ponadto zastosowano: Sildenafil®, Enarenal® i leki moczopędne, stopniowo uzyskując poprawę kliniczną, poprawę symetrii szmeru oddechowego oraz stabilny bilans płynowy. W pomiarach: SpO<sub>2</sub> około 90%, normalizacja badań laboratoryjnych.

Po 22 dniach hospitalizacji dziewczynkę w stanie ogólnym dobrym wypisano w celu dalszego leczenia ambulatoryjnego, z zaleceniem stałej i systematycznej rehabilitacji oddechowej oraz nebulizacji lekami przeciwzapalnymi, a także bronchodilatacyjnymi.

## OMÓWIENIE

Operacja Fontana przyczynia się do wzrostu systemowego ciśnienia żylnego, które nie tylko zakłóca odprowadzanie limfy z przewodu piersiowego, lecz także powoduje przekrwienie wątroby. Znacząco zwiększa to objętość limfy

w przewodzie piersiowym, co predysponuje do wydzielenia konglomeratów białkowych do światła dróg oddechowych i formowania odlewów oskrzeli. Klasyfikacja odlewów oskrzelowych dotyczy dwóch dobrze zdefiniowanych grup: odlew typu 1. (zapalny, składający się głównie z fibryny, gęstego eozynofilowego nacieku zapalnego) oraz odlew typu 2. (bezkomórkowy, charakteryzujący się niską zawartością komórek, składający się głównie ze śluzu) [2, 4].

Objawy plastycznego zapalenia oskrzeli mogą imitować inne schorzenia układu oddechowego, takie jak: przewlekła infekcja z obturacją drzewa oskrzelowego, astma, aspiracja ciała obcego, co może prowadzić do opóźnienia właściwego rozpoznania. Obecność plastic bronchitis należy zawsze brać pod uwagę u pacjentów po operacji Fontana z przewlekającym się kaszlem (po wykluczeniu infekcji) lub/i asymetrią szmeru płuc, nasileniem duszności oraz narastającą sinicą [1, 5].

Wydzielina przybierająca kształt długich rozgałęziających się fragmentów i przypominająca odlew oskrzeli (Ryc. 3, 4), której dzieci nie mogą odkrztusić, może blokować drogi oddechowe i prowadzić do poważnych komplikacji. Plastyczne zapalenie oskrzeli może objawiać się jako nagła, zagrażająca życiu ostra mechaniczna niedrożność dróg oddechowych, prowadząca nawet do zgonu. Nagromadzenie odlewów może przyczyniać się do rozwoju stanów zapalnych, a także do problemów z oddychaniem (tj.: świszczący oddech, duszność, sinica), zmęczenia, ograniczenia wydolności, kaszlu oraz zaburzeń snu [1, 3, 5, 6].

Objawowe leczenie plastic bronchitis polega na usuwaniu i odkrztuszaniu odlewów. W tym celu stosuje się: mukolityki, steroidy, inhalacje z hipertonicznej soli, antybiotyki (makrolidy – efekt przeciwzapalny i zmniejszenie sekrecji śluzu) oraz inhalacje z acetylocysteiny, heparyny, dornazy alfa, urokinazy czy tkankowego aktywatora plazminogenu [7].

Kolejną metodą terapeutyczną jest bronchoskopia z toaletą drzewa oskrzelowego i mechanicznym usunięciem

Ryc. 4. Odlew oskrzeli – długie rozgałęziające się fragmenty, określane przez pacjentów jako twór przypominający kałamarnicę.



- ! *Artykuł jest dostępny na zasadzie dozwolonego użytku osobistego. Dalsze rozpowszechnianie (w tym umieszczanie w sieci) jest zabronione i stanowi poważne naruszenie przepisów prawa autorskiego oraz grozi sankcjami prawnymi.*

wydzieliny. Niezwykle istotna jest także rehabilitacja oddechu oraz fizykoterapia.

Pierwszy incydent plastic bronchitis u pacjenta po operacji metodą Fontana zawsze wymaga szczegółowej oceny kardiologicznej, z oceną funkcji komory systemowej i kontrolą parametrów hemodynamicznych w zakresie tętnic płucnych oraz zespoleń żylnopłucnych (cewnikowanie serca). Niejednokrotnie usunięcie nawet niewielkiego zwężenia w zakresie krążenia fontanowskiego przyczynia się do ustąpienia objawów. Leczenie interwencyjne lub/i operacyjne obejmuje:

- leczenie zwężeń w zakresie tętnic płucnych lub zespoleń żylnopłucnych – optymalizacja krążenia fontanowskiego;
- wykonanie fenestracji pomiędzy tunelem żyły głównej dolnej a prawym przedsionkiem;
- konwersję do tunelu zewnątrzpredsionkowego (w przypadku innych połączeń fontanowskich);
- likwidację krążenia fontanowskiego – konwersja do operacji Glenna;
- transplantację serca – w przypadkach opornych na dostępne metody leczenia.

Według najnowszych doniesień konieczna jest także szczegółowa diagnostyka układu limfatycznego – limfografia za pomocą rezonansu magnetycznego i zabiegi interwencyjne w zakresie tego układu, niestety dostępne jedynie w nielicznych ośrodkach na świecie [8–12].

## WNIOSKI

1. Operacja metodą Fontana, stanowiąca końcowy etap leczenia pacjentów z sercem jednokomorowym, wiąże się z odległymi powikłaniami, które zawsze należy brać pod uwagę w przypadku pogorszenia stanu ogólnego lub wystąpienia nowych objawów u pacjenta leczonego z wykorzystaniem tej techniki.
2. Plastikowe zapalenie oskrzeli może objawiać się jako nagła, zagrażająca życiu ostra mechaniczna

niedrożność dróg oddechowych, mogąca prowadzić do zgonu.

3. Pacjent po operacji metodą Fontana wymaga przez całe życie wielospecjalistycznej opieki (kardiolog, pediatra, internista, pulmonolog, hepatolog, dietetyk, rehabilitant), prowadzonej w ośrodkach referencyjnych.
4. Opieka pielęgniarska w warunkach oddziału anestezyjologii i intensywnej terapii powinna być kompleksowa, opierać się na rzetelnej wiedzy na temat wady serca, metod leczenia kardiochirurgicznego, powikłań oraz opcji diagnostyczno-terapeutycznych.

KONFLIKT INTERESÓW: nie zgłoszono.

## PIŚMIENNICTWO

1. Grutter G, Di Carlo D, Gandolfo F et al. Plastic bronchitis after extracardiac Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 2012;94(3):860–864.
2. Madsen P, Shah SA, Rubin BK. Plastic bronchitis: new insights and a classification scheme. *Paediatr Respir Rev* 2005;6(4):292–300.
3. Brogan TV, Finn LS, Pyskaty DR Jr et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol* 2002;34(6):482–487.
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;155(1):364–370.
5. 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.
6. Caruthers RL, Kempa M, Loo A et al. Demographic characteristics and estimated prevalence of Fontan-associated plastic bronchitis. *Pediatr Cardiol* 2013;34(2):256–261.
7. Brooks K, Caruthers RL, Schumacher KR, Stringer KA. Pharmacotherapy challenges of Fontan-associated plastic bronchitis: a rare pediatric disease. *Pharmacotherapy* 2013;33(9):922–934.
8. Kreutzer C, Kreutzer G. The lymphatic system: the Achilles heel of the Fontan-Kreutzer circulation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2017;8(5):613–623.
9. Hess NR, Piercecchi C, Desai N, Fisher MR, Lee EH, Force SD. Successful thoracic duct ligation for plastic bronchitis in an adult. *Ann Thorac Surg* 2017;103(6):e539–e540.
10. Dori Y, Itkin M. Etiology and new treatment options for patients with plastic bronchitis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;152(2):e49–e50.
11. Dori Y, Keller M, Rychik J, Itkin M. Successful treatment of plastic bronchitis by selective lymphatic embolization in a Fontan patient. *Pediatrics* 2014;134(2):e590–e595.
12. Shah SS, Drinkwater DC, Christian KG. Plastic bronchitis: is thoracic duct ligation a real surgical option? *Ann Thorac Surg* 2006;81(6):2281–2283.