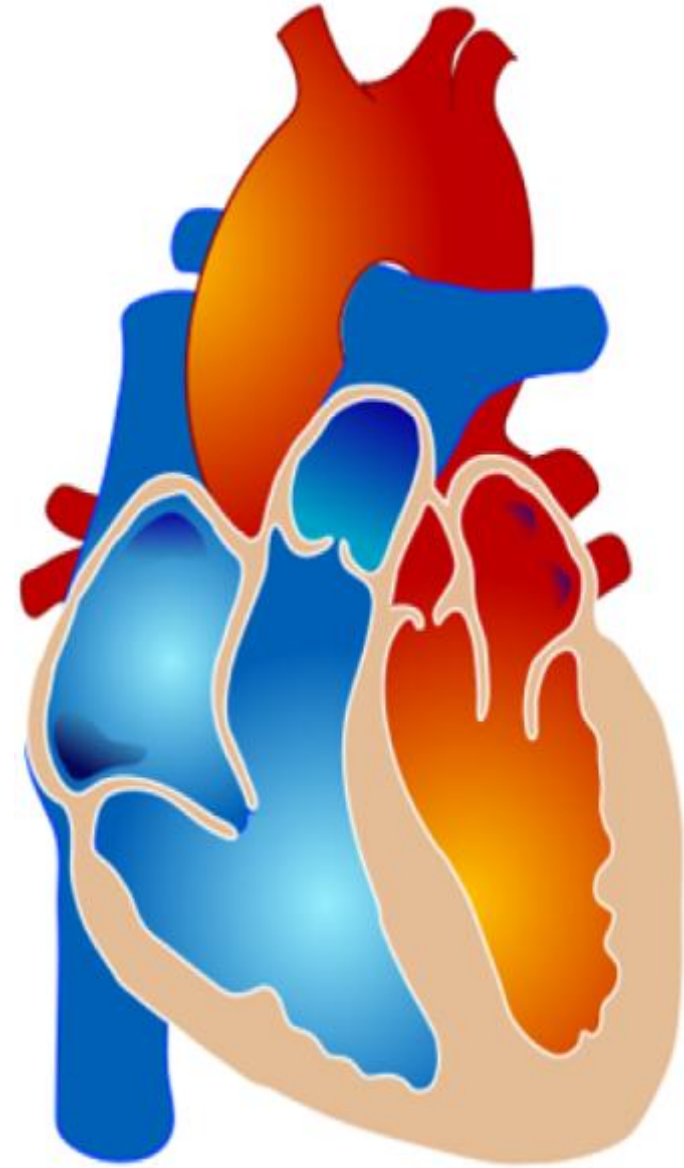


# Bronquitis plástica: una grave complicación del Fontan

---

Belén García Ruiz de Cenzano – R4 Pediatría HGUA

Viviana Arreo del Val – Cardiología H. La Paz



# Índice

---

1

Caso clínico

2

Circulación  
Fontan

3

Bronquitis  
plástica

4

Conclusiones

# Caso clínico

Niño de 5 años

Diagnóstico de  
**atresia pulmonar  
y tricuspídea con  
septo íntegro**

**Tratamiento:**  
Espironolactona  
Warfarina  
Tadalafilo  
Macicentan

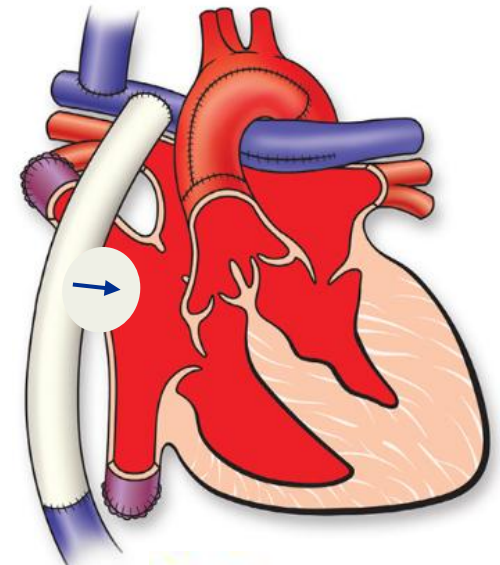
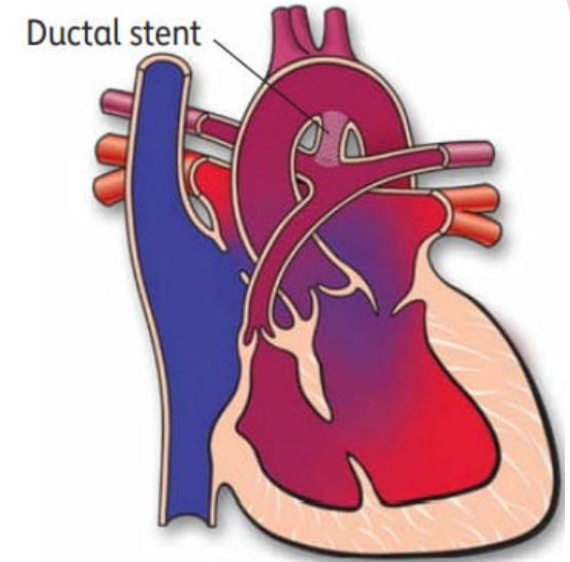
2017 | Implante stent ductal

2018 | **Cirugía de Glenn**

2021 | Cateterismo:

- Presiones pulmonares y **presión telediastólica del VI elevadas**
- Stent RPI

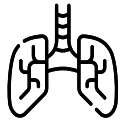
02/202 | **Fontan extracardiaco fenestrado**



# Caso clínico

10/2023

**Cuadro de tos, cianosis y expectoración de molde bronquial**



## Durante su hospitalización:

- Oxigenoterapia con gafas nasales
- **Drenaje torácico** por derrame pleural bilateral
- **Fibrobroncoscopia** con instilación de uroquinasa
- Tratamiento médico: **salbutamol inhalado, DNasa y uroquinasa nebulizadas, metilprednisolona i.v.**



# Caso clínico

---



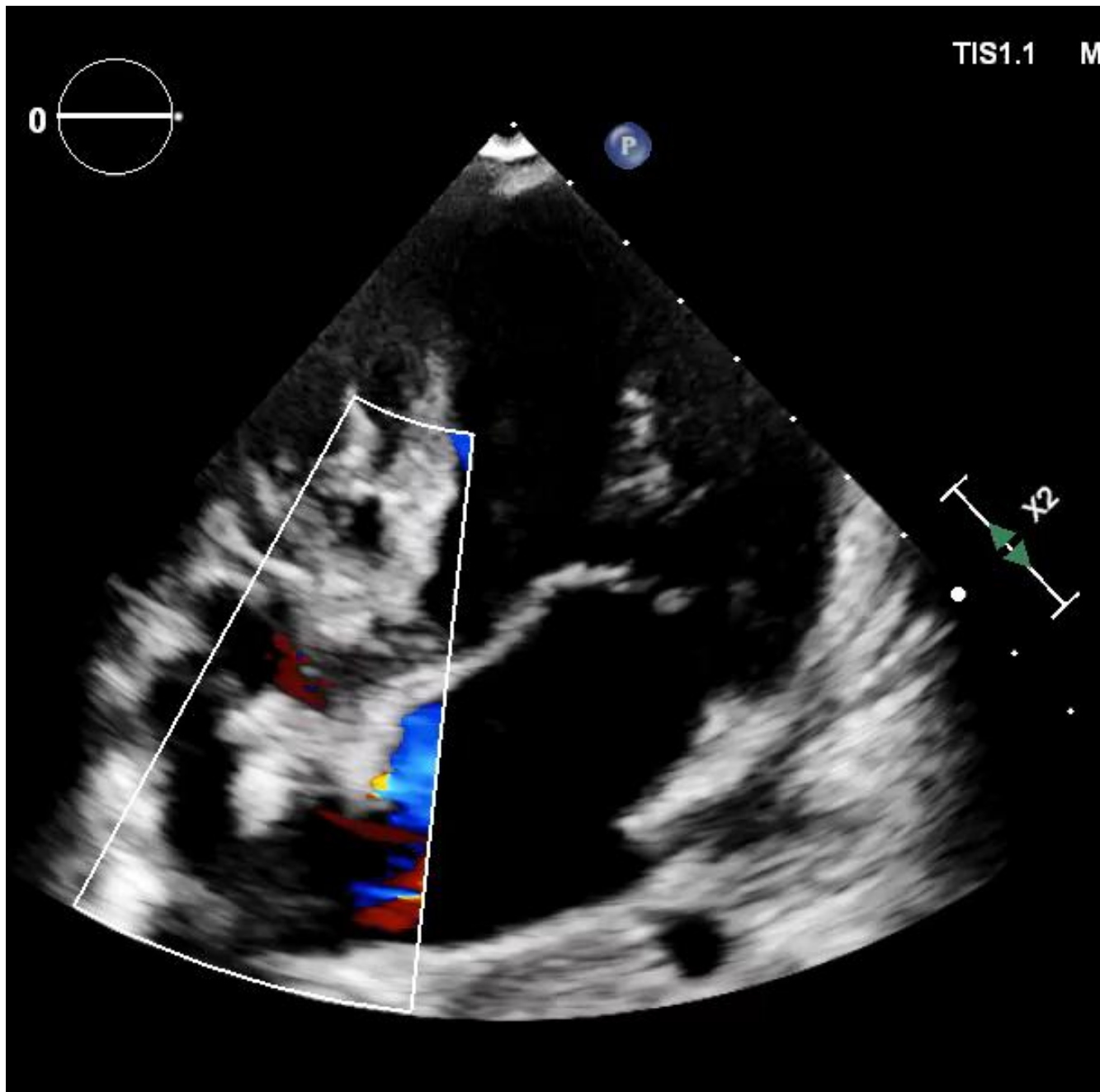
## Ecocardiograma transtorácico:

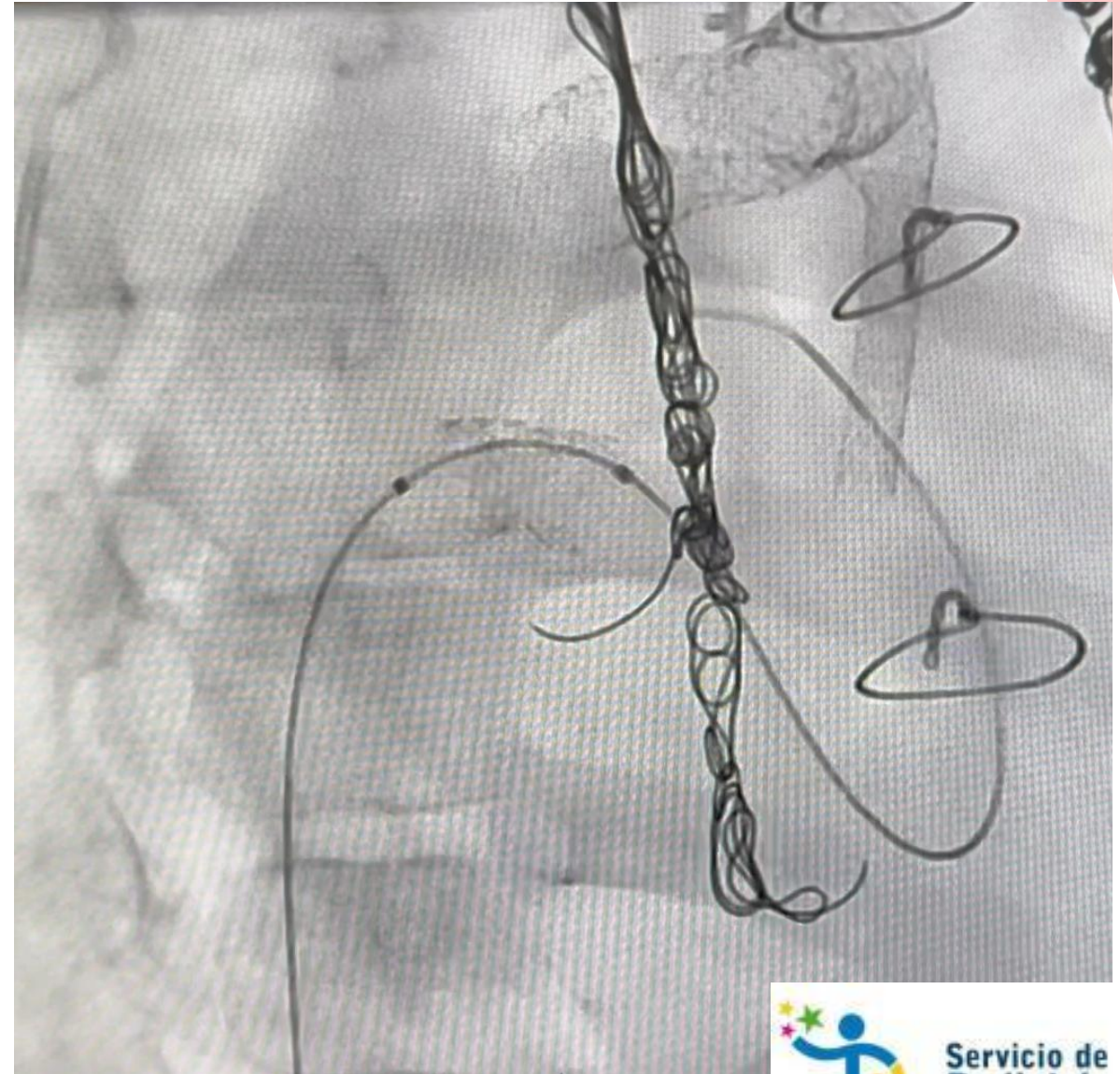
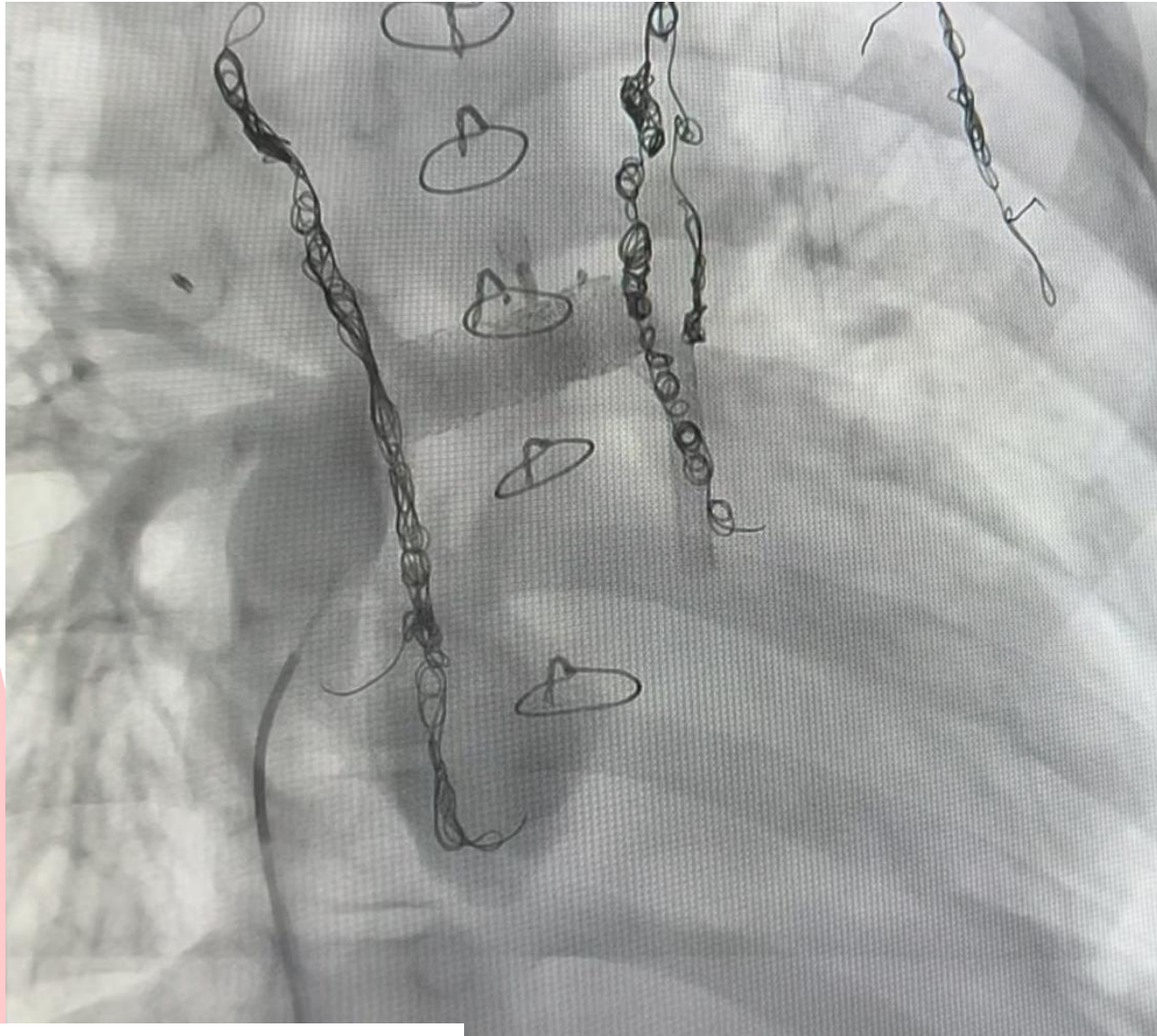
- Fontan y Glenn permeables
- Fenestración permeable con gradiente estable (9 mmHg)
- Buena función biventricular



## Cateterismo:

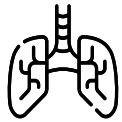
- RVP elevadas para fisiología univentricular (PCP 17 mmHg)
- **Dilatación de la fenestración** con balón





# Caso clínico 1

---



Fibrobroncoscopia de control: no se visualizan moldes bronquiales



Mejoría clínica sin expulsión de nuevos moldes



ALTA con tratamiento médico  
y fisioterapia respiratoria

## Tratamiento:

Salbutamol y budesonida inhalados  
Uroquinasa y DNasa nebulizadas

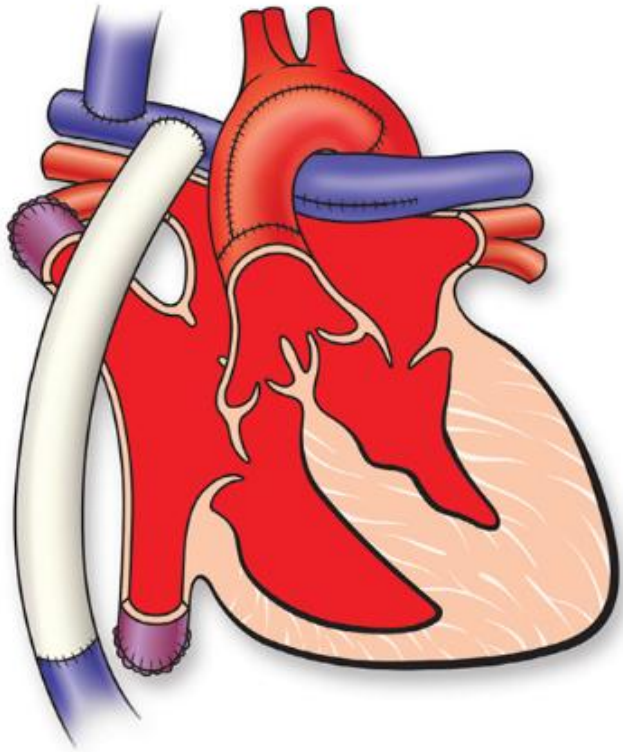
**FONTAN FRACASADO**

Inclusión en lista de espera de  
trasplante cardiaco (**URGENCIA 1**)



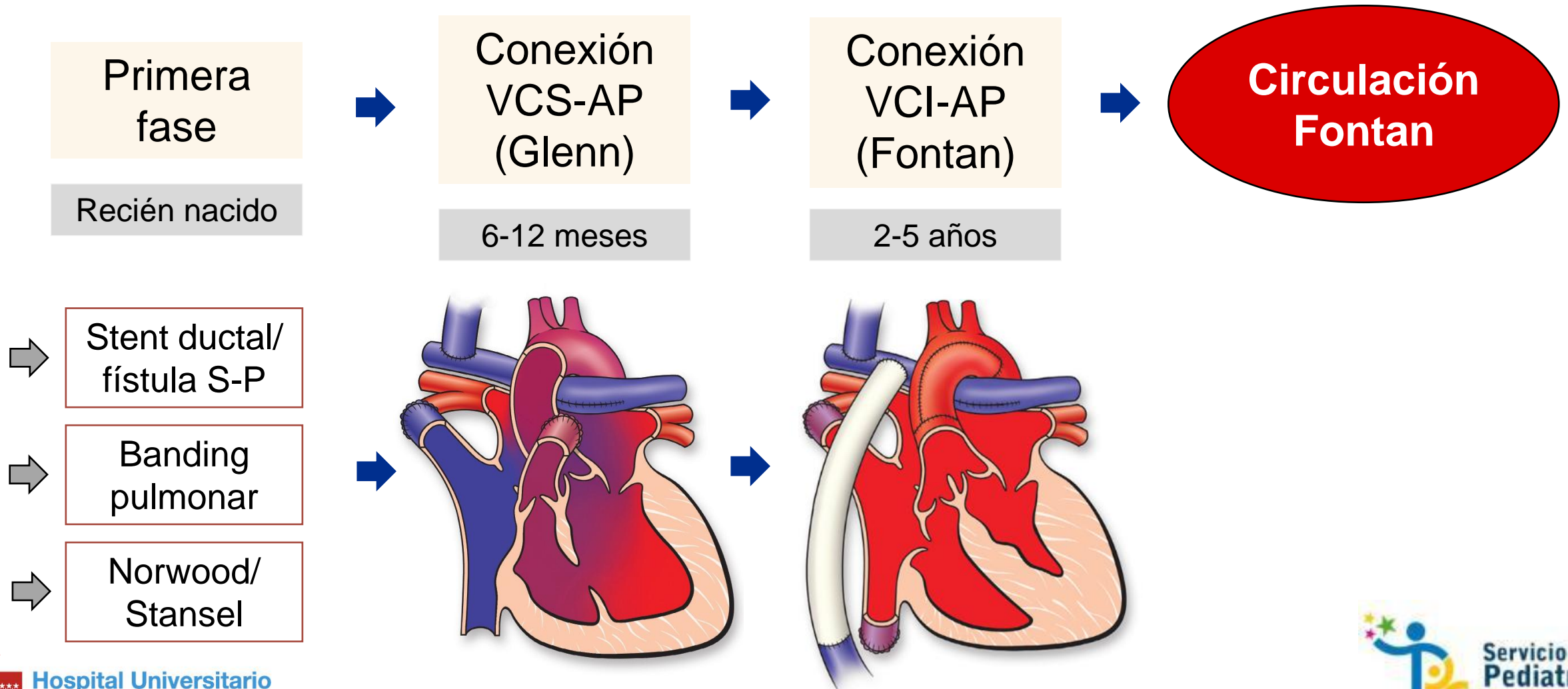
# Fontan

---

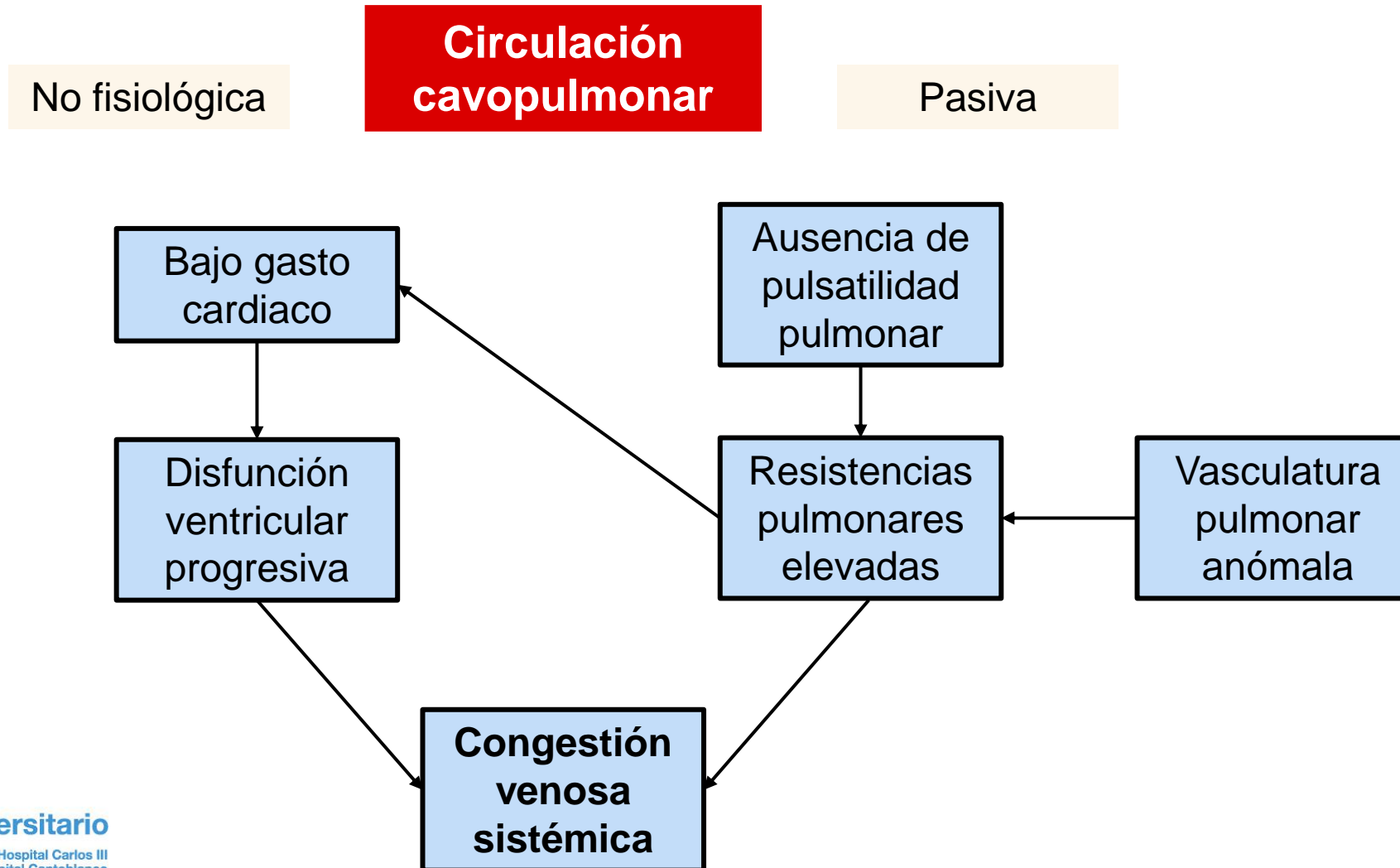


- Procedimiento quirúrgico paliativo en pacientes con corazón funcionalmente univentricular
- Derivación cavopulmonar total
- Separación completa de la circulación sistémica y pulmonar
- El ventrículo único se encarga de la circulación sistémica

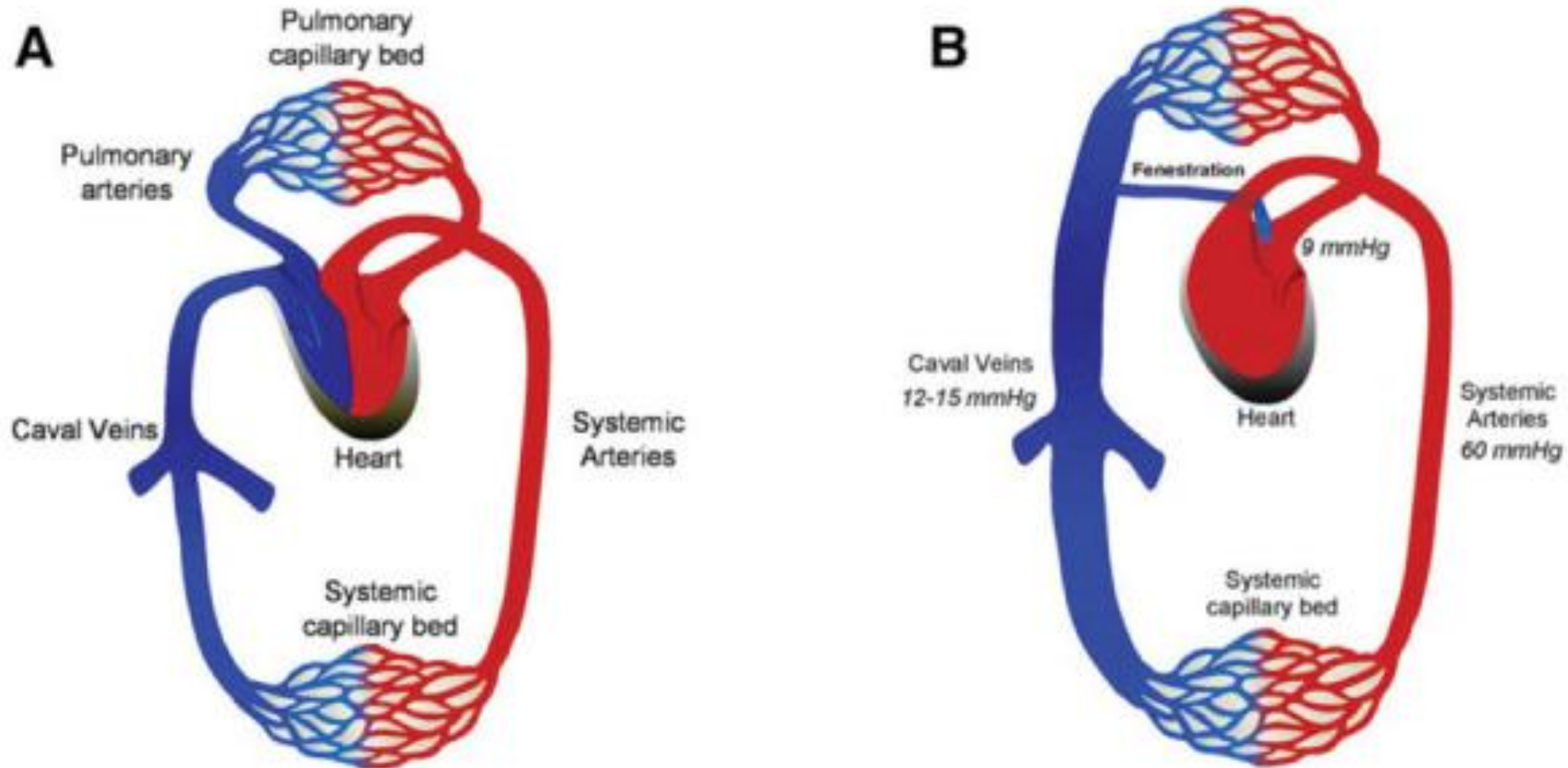
# Fontan



# Circulación Fontan: fisiopatología



# Circulación Fontan: fisiopatología



# Circulación Fontan: complicaciones

Hipertensión  
venosa sistémica

Disfunción  
ventrículo único

Cianosis  
progresiva

Taqui/  
bradiarritmias

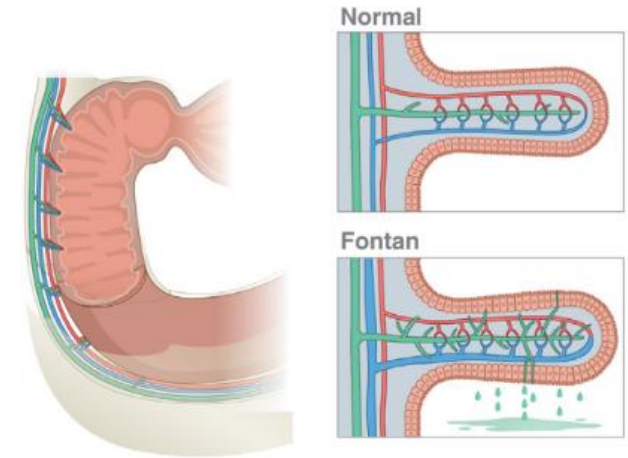
Disfunción  
hepática

Fenómenos  
tromboembólicos

Alteraciones  
hormonales

Enteropatía  
pierde-proteínas

Bronquitis  
plástica



Enteropatía pierde-  
proteínas

# Bronquitis plástica: generalidades

---

- Complicación respiratoria poco frecuente y grave del Fontan que consiste en la formación y/o expectoración de **moldes bronquiales** fibrinomucosos
- Incidencia: **1-4%** de los pacientes con Fontan (infradiagnóstico)
- Aparece a los **2-3 años** de la circulación Fontan completa
- Etiología **multifactorial**

Congestión venosa sistémica



Alteración circulación linfática

Factores inflamatorios

Factores genéticos

# Bronquitis plástica: generalidades

---

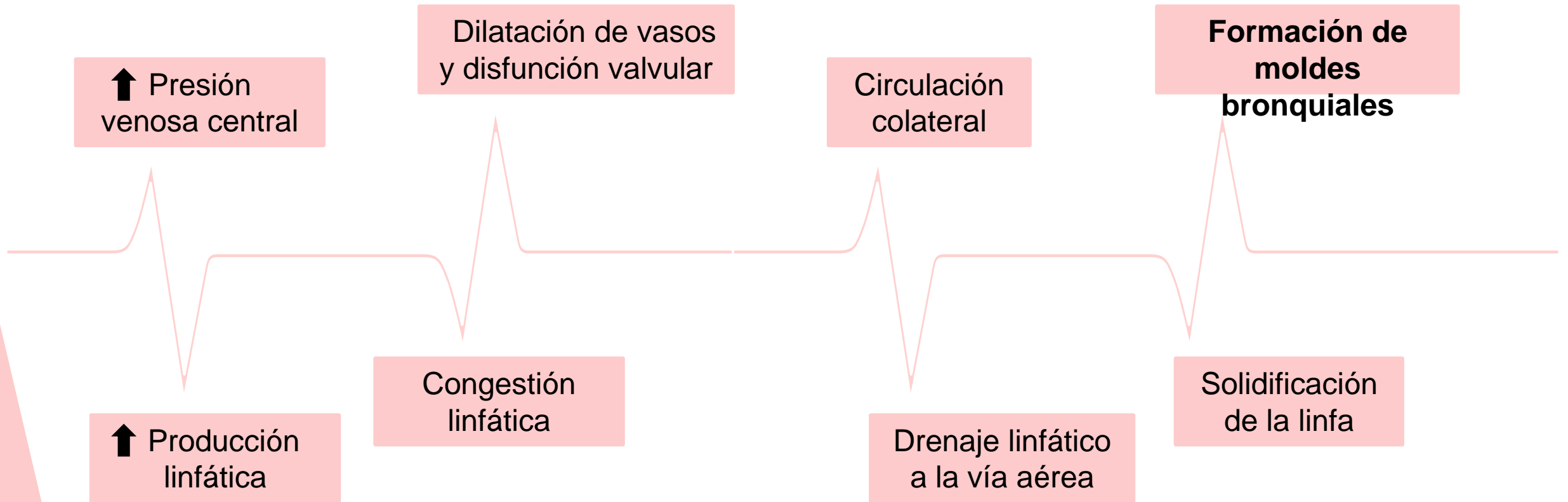
- **Factores de riesgo:**

- Fontan tardío
- Ventrículo sistémico de morfología derecha
- Derrame pleural, ascitis o quilotórax de repetición tras Fontan

- **Puede aparecer en otras enfermedades:**

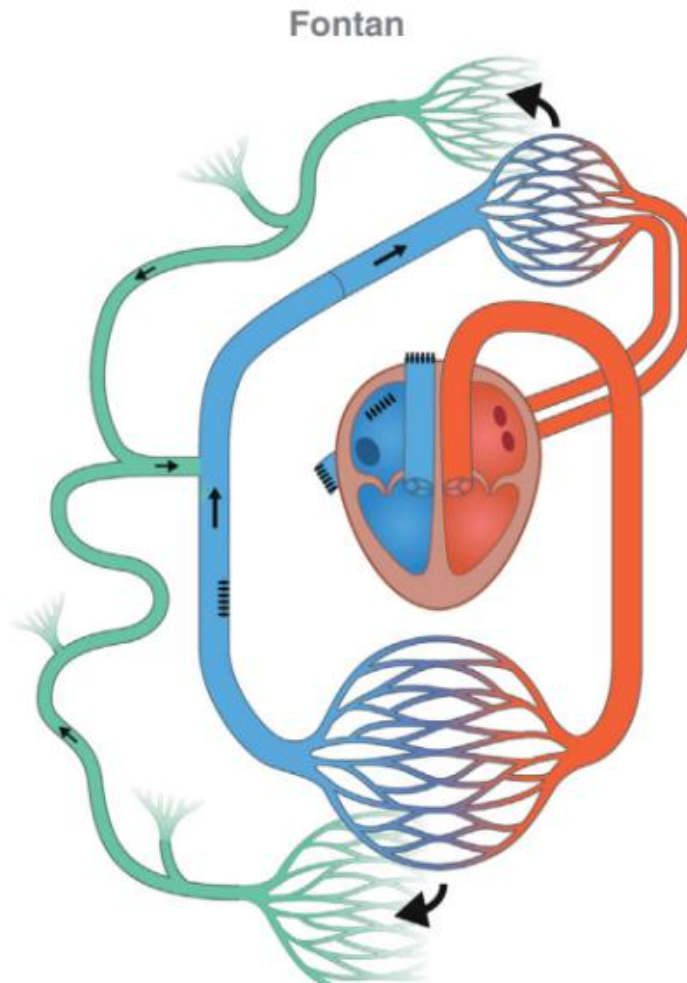
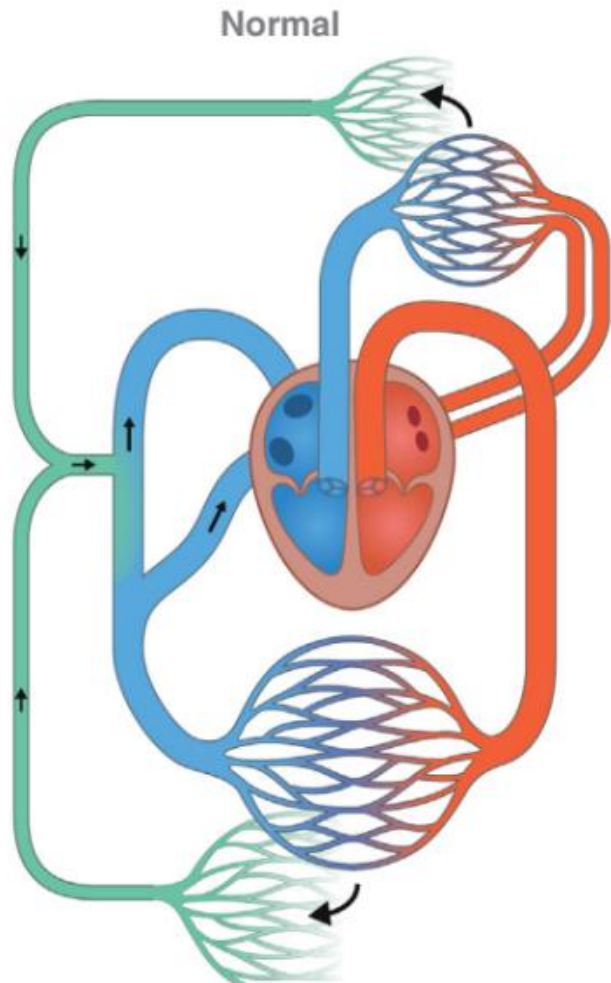
- Asma
- Fibrosis quística
- Anemia de células falciformes

# Bronquitis plástica: fisiopatología





# Bronquitis plástica: fisiopatología



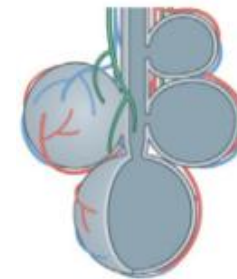
Normal



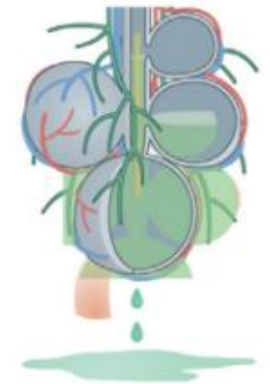
Fontan



Normal



Fontan



# Bronquitis plástica: clínica

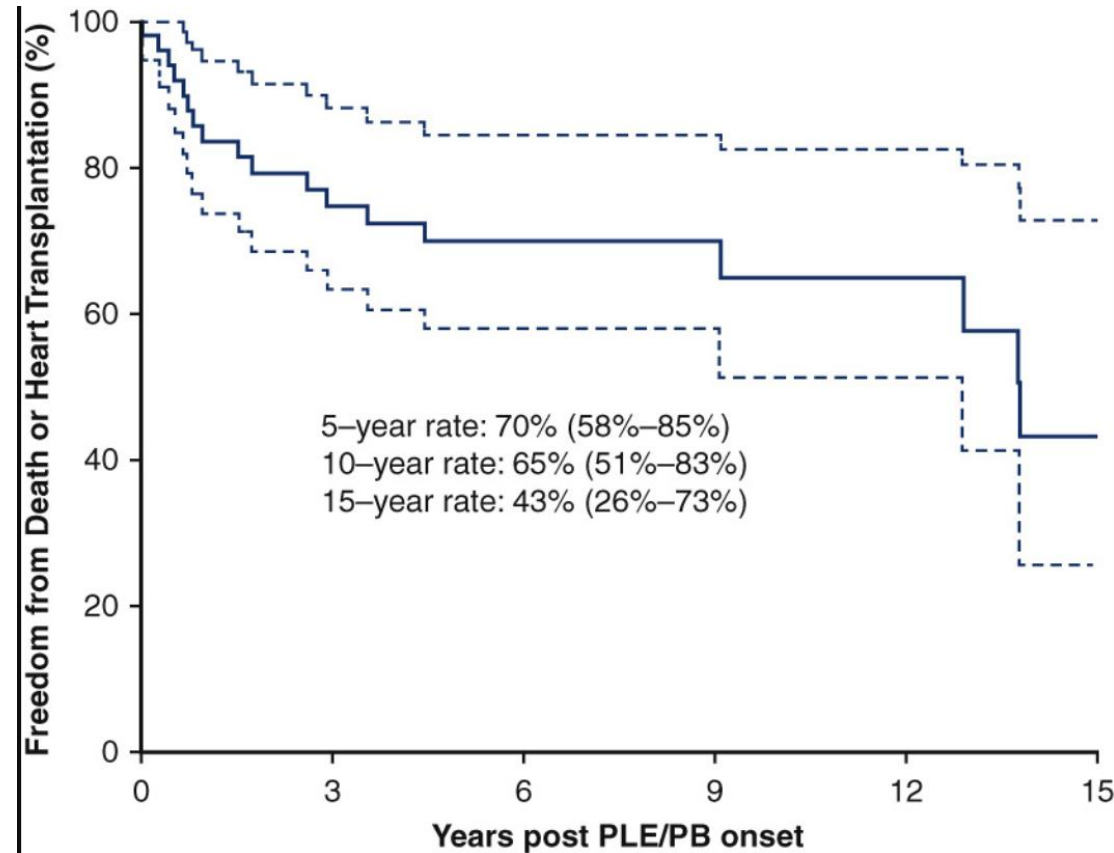
---

- ➔ **Obstrucción de la vía aérea:** tos, disnea, sibilancias, hipoxemia
- ➔ Infecciones respiratorias de repetición
- ➔ **Expectoración de moldes** (frecuencia variable)
- ➔ Hospitalización frecuente
- ➔ Patología concomitante: disfunción hepática, enteropatía pierde-proteínas, fenómenos tromboembólicos, etc.



# Bronquitis plástica: clínica

Supervivencia libre de mortalidad/trasplante tras el diagnóstico de bronquitis plástica



*Protein-losing enteropathy and plastic bronchitis after the Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg. 2021*

# Bronquitis plástica: diagnóstico

Radiografía de tórax/TC tórax



Infiltrado broncoalveolar, consolidaciones, atelectasias

**Linfangio-RMN con contraste dinámico**



Detecta fuga linfática hacia la vía aérea

**GOLD**

Broncoscopia



Permite visualizar y extraer moldes bronquiales

Anatomía patológica



Define la composición de los moldes bronquiales

**El diagnóstico de la bronquitis plástica es fundamentalmente clínico**

# Bronquitis plástica: tratamiento

**Expectoración  
de moldes**

**Fibrinolíticos**

Uroquinasa

Activador tisular del  
plasminógeno (t-PA)

**Mucolíticos**

DNasa

N-acetilcisteína

Broncodilatadores

Corticoides

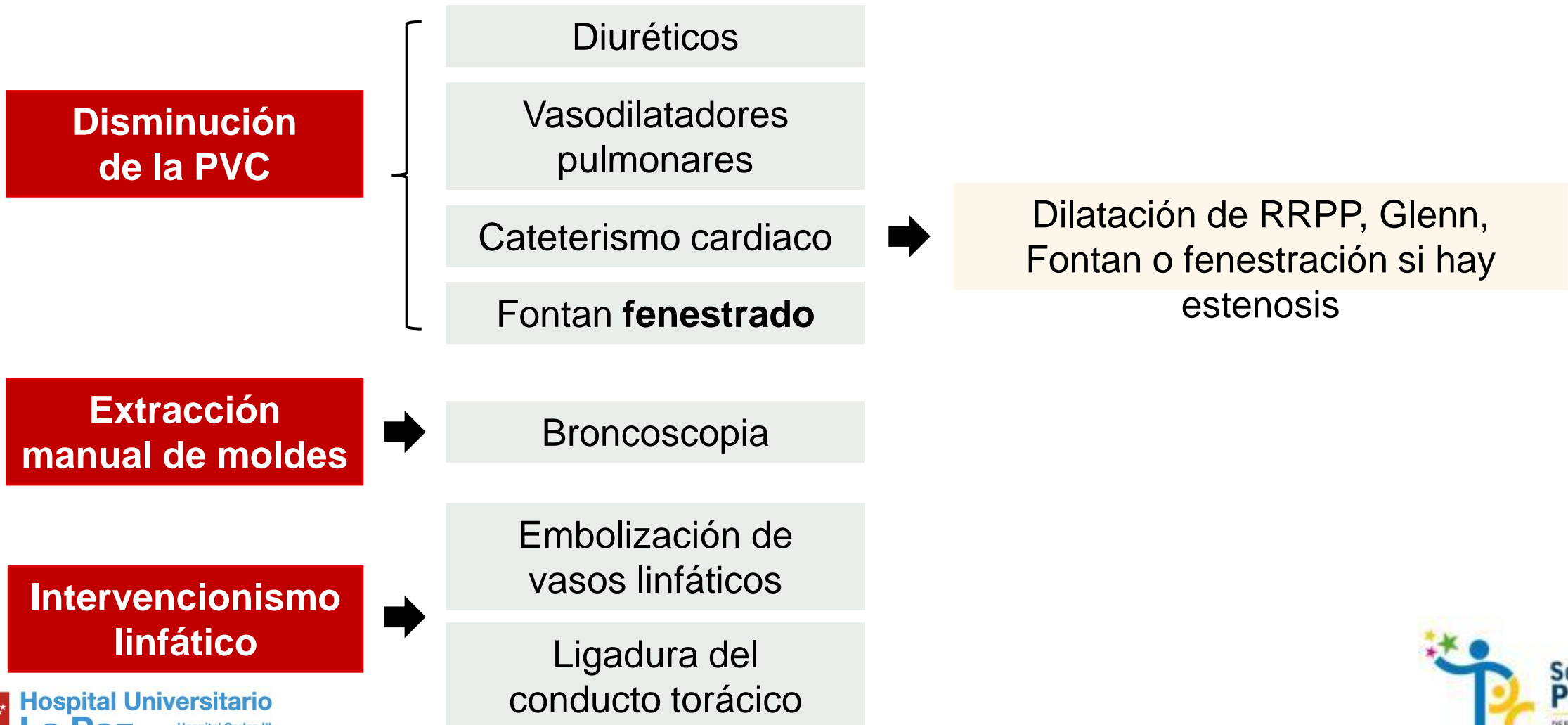
Heparina inhalada

Macrólidos

**Fisioterapia**

**No existe ningún  
régimen  
terapéutico  
establecido**

# Bronquitis plástica: tratamiento



# Bronquitis plástica: tratamiento

---

## TRASPLANTE CARDIACO

Tratamiento **definitivo** cuando fallan otras estrategias

Permite la **curación completa** sin recurrencias

La desaparición de la clínica no es inmediata

La duración y la gravedad de la bronquitis plástica no influyen en el resultado del trasplante

# Conclusiones

---

- La bronquitis plástica es una enfermedad poco frecuente y grave que aparece en los pacientes con circulación Fontan
- Su etiología es multifactorial y se debe fundamentalmente a una alteración de la circulación linfática secundaria a la congestión venosa sistémica
- Su manejo incluye tratamiento médico para facilitar la expulsión de los moldes bronquiales e intervencionismo para mejorar la situación hemodinámica del paciente
- El trasplante cardiaco se considera el único tratamiento curativo
- Se requieren más estudios para poder establecer un régimen terapéutico eficaz y seguro



# Bibliografía

---

- Mackie AS, Veldtman GR, Thorup L, Hjortdal VE, Dori Y. Plastic Bronchitis and Protein-Losing Enteropathy in the Fontan Patient: Evolving Understanding and Emerging Therapies. *Can J Cardiol.* 2022;38:988-1001
- Mazza GA, Gribaudo E, Agnoletti G. The pathophysiology and complications of Fontan circulation. *Acta Biomed.* 2021;92:e2021260
- Sharma VJ, Iyengar AJ, Zannino D, Gentles T, Justo R, Celermajer DS, et al. Protein-losing enteropathy and plastic bronchitis after the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;161:2158-2165.e4
- Brooks K, Caruthers RL, Schumacher KR, Stringer KA. Pharmacotherapy challenges of Fontan-associated plastic bronchitis: a rare pediatric disease. *Pharmacotherapy.* 2013;33(9):922-34
- Parent JJ, Darragh RK, Gossett JG, Ryan TD, Villa CR, Lorts A, et al. Strategies to Prevent Cast Formation in Patients with Plastic Bronchitis Undergoing Heart Transplantation. *Pediatr Cardiol.* 2017;38:1077-1079
- Li Y, Williams RJ, Dombrowski ND, Watters K, Daly KP, Irace AL, et al. Current evaluation and management of plastic bronchitis in the pediatric population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020;130:1097-99

# Bronquitis plástica: una grave complicación del Fontan

---

Belén García Ruiz de Cenzano – R4 Pediatría HGUA

Correo-e: [garcia\\_belenrui@gva.es](mailto:garcia_belenrui@gva.es)

