

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

FABIO PARENTE
VERÔNICA MUSSOLINI

BRONQUITE PLÁSTICA NA INFÂNCIA: RELATO DE CASO

RIO DE JANEIRO
JUNHO/2022

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

FABIO PARENTE
VERÔNICA MUSSOLINI

BRONQUITE PLÁSTICA NA INFÂNCIA: RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado
à Unigranrio como requisito para a
obtenção do grau de médico.

Orientador: Professor Leonardo de Farias Alves de Souza
Coorientadora: Professora Ana Alice Amaral Ibiapina Parente

Ass. _____

RIO DE JANEIRO
JUNHO/2022

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

FABIO PARENTE
VERÔNICA MUSSOLINI

BRONQUITE PLÁSTICA NA INFÂNCIA: RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado
à Unigranrio como requisito para a
obtenção do grau de médico.

Aprovado por: Prof. _____

Prof. _____

Em _____ de _____ de _____

RIO DE JANEIRO
JUNHO/2022

AGRADECIMENTOS

A esta universidade, seu corpo docente, direção e administração que oportunizaram a janela que hoje vislumbramos um horizonte superior.

Ao nosso orientador Dr. Leonardo de Farias Alves de Souza e a nossa coorientadora Dra. Ana Alice Amaral Ibiapina Parente por toda dedicação, paciência, competência e profissionalismo.

A todos os professores por nos proporcionarem o conhecimento não apenas racional, mas a manifestação do caráter e afetividade da educação no processo de formação profissional, por tanto que se dedicaram a nós. Um agradecimento especial à professora e Dra. Adriane Rego por ter nos acolhido, abraçado e ajudado em um momento de insegurança.

RESUMO

A bronquite plástica (BP) é uma doença rara caracterizada pela formação de secreções cilíndricas gelatinosas ou rígidas com ramificações nas vias aéreas. Alguns pacientes podem expectorar espontaneamente o conteúdo mucofibrinoso no formato de árvore brônquica. Pacientes com bronquite plástica frequentemente se queixam de dispneia, sibilância, dor torácica pleurítica e febre. O exame físico geralmente demonstra sibilos ou murmúrio vesicular ausentes no lado afetado. As radiografias de tórax frequentemente mostram colapso do segmento envolvido. Os tratamentos para BP incluem uma combinação de opções de tratamento farmacológico, não farmacológico e cirúrgico. O objetivo desse estudo é relatar um caso de BP na infância, assim como o seu diagnóstico e tratamento.

PALAVRAS-CHAVE: Bronquite/complicações, bronquite/diagnóstico, obstrução das vias aéreas/etiologia, infantil, insuficiência respiratória

ABSTRACT

Plastic bronchitis (PB) is a rare disease characterized by the formation of gelatinous or rigid cylindrical secretions with branches in the airways. Some patients may spontaneously expectorate the mucofibrinous content in the shape of the bronchial tree. Patients with plastic bronchitis often complain of dyspnea, wheezing, pleuritic chest pain, and fever. Physical examination usually demonstrates absent wheezing or breath sounds on the affected side. Chest radiographs often show collapse of the involved segment. Treatments for PB include a combination of pharmacological, non-pharmacological and surgical treatment options. The aim of this study is to report a case of PB in childhood, as well as its diagnosis and treatment.

KEYWORDS: Bronchitis/complications, bronchitis/diagnosis, airway obstruction/etiology, childhood, respiratory failure

LISTA DE ABREVIATURAS E\OU SIGLAS

ABPA	Aspergilose Broncopulmonar Alérgica
BP	Bronquite Plástica
CFTR	Proteína Reguladora de Condutância Transmembranosa da Fibrose Cística
Cl	Cloro
CNN	Redes Neurais Convolucionais
ECMO	Oxigenação por Membrana Extracorpórea
FC	Fibrose Cística
H&E	Hematoxilina-eosina
HTE	Hemitórax Esquerdo
MV	Murmúrio Vesicular
PPD	Teste Tuberculínico
RM	Ressonância Magnética
SatO ₂	Saturação de Oxigênio
TAX	Temperatura Axilar
TC	Tomografia Computadorizada
t-PA	Agente Fibrinolítico Ativador do Plasminogênio Tecidual

LISTA DE FIGURAS E ILUSTRAÇÕES

FIGURA 1 – Micrografia corada com H&E mostrando cristais de Charcot-Leyden (seta preta) e granulócitos eosinofílicos (seta branca)	2
FIGURA 2 – Imagem microscópica de um cilindro brônquico demonstrando conteúdo de mucina (seta preta).....	3
FIGURA 3 – Molde representativo de BP expectorado espontaneamente (~5 cm de comprimento) de um paciente pediátrico com BP associada a Fontan	8
FIGURA 4 – Radiografia de tórax mostrando opacificação do lobo inferior direito com desvio do mediastino para a direita.	8
FIGURA 5 – TC de tórax mostrando zonas de atelectasia parcial esquerda e cilindros mucosos obstruindo o brônquio fonte esquerdo.	9
FIGURA 6 – Imagem de RM de paciente com BP, enfisema, espessamento e aderência pleural.	10
FIGURA 7 – Imagem broncoscópica demonstrando fragmentos de gesso encravado em seguimentos dos lobos superior e inferior esquerdos (A-C).....	11
FIGURA 8 – Linfangiografia com contraste em corte coronal (A) e axial (B) mostrando vasos linfáticos Radiografia de tórax com opacidade em todo HTE.....	14
FIGURA 9 – Radiografia de tórax evidenciando opacificação no HTE.	18
FIGURA 10 – Radiografia de tórax com opacidade em todo HTE.....	19
FIGURA 11 – Molde brônquico expectorado pelo paciente.	20
FIGURA 12 – Molde brônquico retirado na broncoscopia	21
FIGURA 13 – Radiografia de tórax evidenciando atelectasia retrocardíaca.....	21
FIGURA 14 – Radiografia de tórax mostrando atelectasia na base esquerda	23

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 – Esquemas de classificação de bronquite plástica	3
TABELA 2 – Etiologias da BP pediátrica	5
TABELA 3 – Tratamentos que podem ser empregados, bem como suas indicações e ações .	15

SUMÁRIO

1 - INTRODUÇÃO	1
2 - FUNDAMENTOS TEÓRICOS	2
3 - MATERIAL E MÉTODO.....	16
3.1 - DESENHO	16
3.2 - METODOLOGIA DE PESQUISA BIBLIOGRÁFICA.....	16
3.3 - METODOLOGIA DE ANÁLISE DOS DADOS.....	16
3.4 - RISCOS.....	16
3.5 - BENEFÍCIOS	16
3.6 - DESFECHO PRIMÁRIO	17
4 - RELATO DE CASO	17
5 - DISCUSSÃO.....	24
6 - CONSIDERAÇÕES FINAIS	26
7 - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	27

1 – INTRODUÇÃO

A bronquite plástica (BP), também conhecida como bronquite de Hoffman, bronquite gessada, bronquite pseudomembranosa ou bronquite fibrinosa, é uma doença rara caracterizada pela formação de secreções cilíndricas gelatinosas ou rígidas com ramificações nas vias aéreas. Esses moldes são maiores e mais espessos do que aqueles vistos em tampões mucosos comuns, podendo variar em tamanho, desde pequenos segmentos até moldes completos de um pulmão inteiro ^(1,2,3). Podem ser muito grossos para serem aspirados através de um broncoscópio ou muito friáveis para ser pinçados e removidos com uma pinça. Alguns pacientes podem expectorar espontaneamente o conteúdo mucofibrinoso no formato da árvore brônquica, no entanto, nem sempre isso ocorre, dificultando e retardando o diagnóstico ^(1,2,3,4).

Há na literatura relação da BP surgindo em pacientes com distúrbios respiratórios, incluindo asma/alergias graves, infecção respiratória viral, fibrose cística (FC) e síndrome torácica aguda de células falciformes, o que sugere que a inflamação da mucosa brônquica pode afetar a permeabilidade linfática e contribuir para a formação da secreção anormal ^(1,2,3). Também há descrição em pacientes com cardiopatias, como cardiopatias cianóticas e de ventrículo único. Contudo, um número significativo de casos não tem fatores predisponentes ^(2,5).

A maioria dos casos pediátricos de BP estão associados com correção cirúrgica de cardiopatia congênita e outros procedimentos cardíacos, embora muitas outras etiologias estejam presentes ^(1,2).

Pacientes com BP frequentemente se queixam de dispneia, chiado no peito, dor torácica pleurítica e febre. A suspeição diagnóstica é principalmente clínica e é baseada na apresentação clínica, broncoscopia e achados de exames de imagem. O diagnóstico geralmente é confirmado por broncoscopia demonstrando obstrução das vias aéreas com moldes espessos ou por expectoração dos moldes ^(1,2).

Os tratamentos para BP incluem uma combinação de opções de tratamento farmacológico, não farmacológico e cirúrgico ^(1,2).

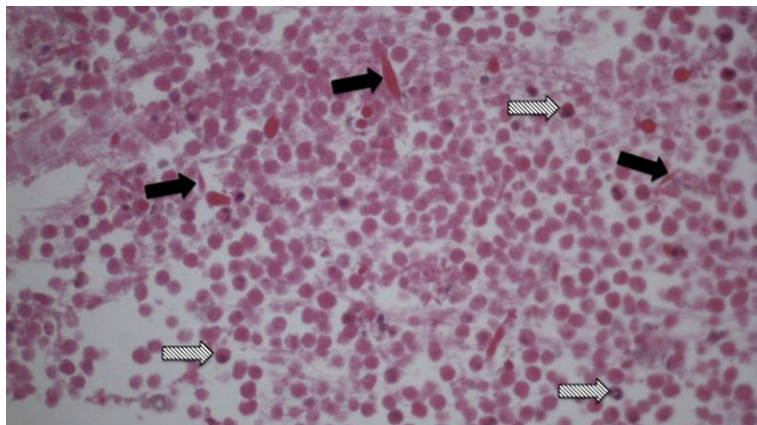
2 – FUNDAMENTOS TEÓRICOS

A BP é uma rara doença em que moldes intrabrônquicos ramificados são formados acarretando no bloqueio parcial ou total das vias respiratórias. Caso uma porção significativa da árvore traqueobrônquica seja obstruída, a BP pode resultar em complicações com risco de vida ^(2,4,6,7,8). Essa condição é descrita como complicação de patologias respiratórias, infecções, anormalidades linfáticas e sobretudo após a realização de cirurgia para correção de cardiopatia congênita, principalmente após o procedimento de Fontan ^(9,10,11).

Esse procedimento cirúrgico consiste em realizar um desvio do fluxo sanguíneo da veia cava inferior e da veia cava superior para a artéria pulmonar com o objetivo de não haver mistura dos fluxos de sangue venoso com arterial. É empregado no tratamento de cardiopatias congênitas complexas com ventrículo único anatômico ou funcional, sendo considerada a etapa final de palição para pacientes com cardiopatia congênita univentricular. Estudos anteriores sugerem uma incidência cumulativa de até 4% de BP ao longo da vida em sobreviventes da cirurgia de Fontan ^(9,10,11).

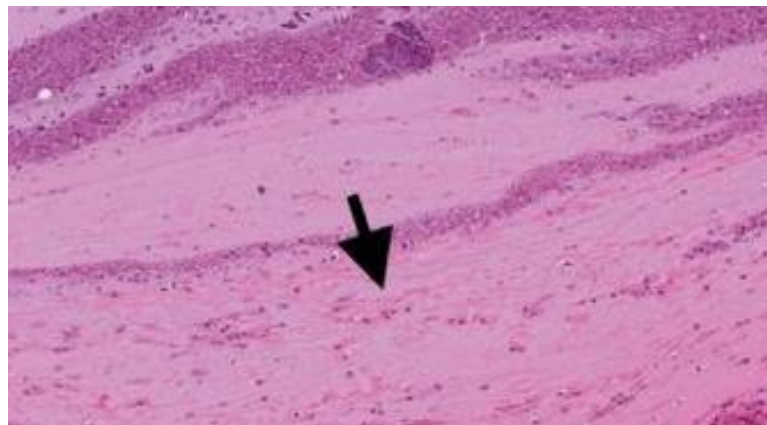
A BP possui algumas classificações que, ao longo do tempo, foram sendo criadas. Dessa forma, essas classificações em constante mudança da patogênese da BP sugerem uma má compreensão do processo da doença ^(1,2). Em 1997, Seear et al. descreveram dois tipos de cilindros: cilindros inflamatórios tipo I (Figura 1) compostos por fibrina, infiltrados de células inflamatórias de fase aguda, como os cristais de Charcot-Leyden; e cilindros acelulares não inflamatórios tipo II compostos por mucina (Figura 2) ^(1,6,11,12).

Figura 1: Micrografia corada com Hematoxilina-eosina (H&E) mostrando cristais de Charcot-Leyden (seta preta) e granulócitos eosinofílicos (seta branca).



Fonte: Adaptado de Jasinovic T, Kozak FK, Moxham JP, Chilvers M, Wensley D, Seear M, et al. Casting a look at pediatric plastic bronchitis. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2015 Oct 1;79(10):1658–61.

Figura 2: Imagem microscópica de um cilindro brônquico demonstrando conteúdo de mucina (seta preta).



Fonte: Adaptado de Ntiamoah P, Mukhopadhyay S, Ghosh S, Mehta AC. Recycling plastic: Diagnosis and management of plastic bronchitis among adults. European Respiratory Review. 2021 Sep 30;30(161).

Em 2002 Brogan et al. propuseram um novo esquema de classificação com base no estado da doença associada: alérgica/asmática, cardíaca e idiopática. Em 2005, Madsen et. al propuseram um modelo em que processos inflamatórios, ativados na asma por exemplo, implicariam em uma desregulação na formação de muco, que, juntamente com a diminuição do clearance mucociliar e infiltração da via respiratória por neutrófilos e eosinófilos, explicaria a fisiopatologia da BP. Ou seja, foi proposto um outro sistema de classificação baseado, primeiro, na doença associada derivada de um componente genético ou de alguma predisposição e, em seguida, na histologia do molde, em que um insulto inflamatório leva ao acúmulo anormal de mucina, fibrina ou quilo nas vias aéreas (Tabela 1).^(1,6,11,12).

Tabela 1: Esquemas de classificação de bronquite plástica.

Seear et al. 1997	Madsen et al. 2005 Doença associada	Histologia	Fisiopatologia
Tipo I	Asma e doenças alérgicas	Fibrina com infiltrado eosinofílico denso, cristais de Charcot-Leyden	Hipersecreção de muco viscoso (discrasia)
Tipo II	Distúrbios linfáticos	Cilindros quilosos às vezes contendo fibrina	Incompetência das válvulas linfáticas, ruptura mecânica do ducto torácico ou um de seus grandes tributários, linfangiectasia, linfangiomatose
	Cardiopatia congênita estrutural	Cilindros mucinosos acelulares	Pressão venosa pulmonar alta levando a uma resposta anormal do epitélio brônquico, resultando em produção excessiva de muco
	Doença falciforme	Composição do material fibrinoso e histiócitos pigmentados no fluido circundante	Isquemia da árvore brônquica causada por vaso-oclusão levando a disfunção da motilidade ciliar

Fonte: Adaptado de Rüegger CM, Bär W, Iseli P. Simultaneous atelectasis in human bocavirus infected monozygotic twins: Was it plastic bronchitis? BMC Pediatrics. 2013 Dec 18;13(1).

Na infância, a maioria das causas de BP é ligeiramente mais comum em homens, exceto as de causas alérgicas, em que o sexo feminino predomina ^(1,2,3,5). Além disso, a BP é mais prevalente em crianças do que em adultos, sendo a faixa etária de 4 a 12 anos mais afetada ^(1,11,13,14).

A prevalência da BP ainda é estudada. Isso pode ser explicado por uma subnotificação justificada pela raridade da doença, conhecimento clínico limitado e apresentação mais leve em algumas crianças. Também conta como fator complicador o confundimento com diagnósticos diferenciais como asma, nos casos graves de obstrução mucóide, às vezes observada na Aspergilose Broncopulmonar Alérgica (ABPA) ou na síndrome do lobo médio ^(1,6,11,15,16).

Etiologia

A maior parte dos casos pediátricos de BP está relacionada a várias condições cardíacas e pulmonares, incluindo cardiopatia congênita cianótica, asma, FC, infecções respiratórias, anormalidades linfáticas, doença falciforme e neoplasias. Somente algumas etiologias são presentes tanto na população pediátrica quanto na adulta, sendo que os casos pediátricos com mais detalhes descritos são de procedimentos cardíacos como, por exemplo, o procedimento de Fontan, citado anteriormente, e que pode gerar a BP em 4% dos indivíduos. Ademais, há casos de BP em pacientes que realizaram procedimento de derivação de Glenn (hemi-Fontan), reparo de tetralogia de Fallot, cirurgia de troca arterial e outras cirurgias cardíacas. Formações de cilindros também foram descritos em pacientes com doença falciforme, apresentando síndrome torácica aguda ^(2,6,16).

Essa doença pode ser desencadeada por infecções do trato respiratório até mesmo em crianças previamente saudáveis, sendo o fator contribuinte mais provável um processo infeccioso agudo, considerando a apresentação clínica de febre, tosse e início agudo de desconforto respiratório ⁽⁴⁾. Alguns pacientes pediátricos com infecções bacterianas e virais que desenvolveram BP também foram descritos, como em infecções por influenza A, adenovírus B1 e sorotipo 7. A associação de BP com a infecção por influenza A foi atribuída à inflamação das vias aéreas e a redução da depuração mucociliar causada pelo vírus da gripe. A influenza B também deve ser considerada como uma causa potencial de formação de cilindros gessados em crianças com BP. Por fim, a BP em crianças pode ser secundária a processos inflamatórios, como asma e pneumonia eosinofílica crônica idiopática, embora

possa ser idiopática em que nenhuma etiologia ou associação subjacente pode ser identificada (2,16,17).

Os médicos devem desconfiar de BP em pacientes com asma persistente e atelectasia recorrente. A asma é considerada um fator de risco para a recorrência de BP. É provável que a associação de inflamação persistente das vias aéreas por conta de um tratamento ineficaz da asma e infecções respiratórias possa levar a BP recorrente. Com isso, esses pacientes devem receber acompanhamento de perto por um pneumologista pediátrico e a asma deve ser controlada de modo eficaz, devido ao elevado risco de recorrência de BP ⁽¹⁶⁾.

Outros fatores de risco para essa patologia, sobretudo em pacientes com cardiopatia congênita, incluem drenagem torácica prolongada, quilotórax pós-cirúrgico, necessidade de oclusão de circulação colateral aortopulmonar e reconstrução do arco aórtico (Tabela 2) ^(8,18).

Tabela 2: Etiologias da BP pediátrica.

Síndrome Torácica Aguda
• Lesão Endobrônquica
Iatrogenica
• Drenagem prolongada do dreno torácico
• Quilotórax
• Formação de vasos colaterais cardiopulmonares
Infeccioso
• Adenovírus
• Adenovírus Sorotipo 7
• Pneumonia por micoplasma
• Influenzae A e B
Processos Inflamatórios
• Atopia ou Asma
• Pneumonia Eosinofílica Crônica
Idiopática
Cirurgia
• Procedimento de Fontan
• Glenn Shunt
• Reparação de Tetralogia de Fallot
• Troca Arterial

Fonte: Adaptado de Patel N, Patel M, Inja R, Krvavac A, Lechner AJ. Plastic bronchitis in adult and pediatric patients: A review of its presentation, diagnosis, and treatment. Mo Med. 2021;118(4):363–73.

Fisiopatologia

Embora a fisiopatologia não seja completamente esclarecida e ser pouco descrita, parece que a formação dos cilindros se deve à estase linfática no pulmão. Dessa forma, a perda de linfa para a árvore traqueobrônquica tem como consequência a obstrução da via aérea e a perda de células linfóides e imunoglobulinas, acarretando maior suscetibilidade a infecções ^(2,7-9,11,15,17).

O mecanismo responsável pela formação do molde ou cilindro mucofibrinoso na árvore brônquica encontra-se até então desconhecido. Há várias proposições para justificar a formação dos moldes. Como citados anteriormente, de acordo com a classificação de Seear (1997), eles podem ser classificados em dois tipos: cilindros do tipo I e do tipo II. O primeiro tipo de molde possui componentes inflamatórios, como neutrófilos, eosinófilos e cristais de Charcot-Leyden, observados tanto na asma quanto na FC. Acredita-se que sejam formados para reduzir os mecanismos de depuração mucociliar. Já o tipo II está relacionado à condição após o procedimento de Fontan para correção da cardiopatia congênita, sendo que, histologicamente, o material é acelular com predominância de material linfático proteico. No procedimento de Fontan é realizada a conexão da veia cava inferior (VCI) com a artéria pulmonar objetivando redirecionar passivamente o fluxo sanguíneo ^(2,9,14-16). Outra classificação é a de Madsen (2005), mais recente, que propõe um modelo em que processos inflamatórios, ativados na asma por exemplo, implicariam em uma desregulação na formação de muco através da diminuição do clearance mucociliar e infiltração da via respiratória por neutrófilos e eosinófilos ^(2,9,14,16).

Dessa forma, o sistema de drenagem linfática torna-se insuficiente devido ao aumento das pressões venosas pulmonares e, com o passar do tempo, os cilindros são acumulados. Consequentemente, há uma obstrução das vias aéreas que gera um aumento súbito da pressão venosa pulmonar, acarretando a formação de mais cilindros ⁽²⁾. O tamanho dos cilindros produzidos pode variar de pequenos cilindros segmentares de um brônquio a grandes cilindros que preenchem as vias aéreas de toda árvore traqueobrônquica ⁽¹⁾.

Ainda não foi estabelecida na literatura uma resposta abrangente no que tange à fisiopatologia da BP. Contudo, esses mecanismos apresentados ajudam a compreender mais profundamente a doença ^(2,7,11).

Diagnóstico

A BP, mesmo sendo uma doença rara, apresenta sintomas comuns e persistentes podendo gerar complicações respiratórias graves, como insuficiência respiratória e morte. O tempo de surgimento dos sintomas de BP em pacientes que realizaram cirurgia pode ser bastante variado, sendo que os cilindros podem ser formados em meses ou até em décadas após a cirurgia ^(2,17).

O diagnóstico de BP é principalmente clínico e se baseia na manifestação clínica do paciente, no resultado da broncoscopia e de exames de imagem. Além disso, não há critérios diagnósticos definitivos ou testes para essa patologia, sendo o diagnóstico estabelecido por meio de broncoscopia e/ou evidência dos cilindros brônquicos característicos ^(2,6).

Há semelhança na apresentação clínica da BP com demais doenças respiratórias crônicas, como asma, FC ou bronquiectasias. Dentre os sintomas, podemos citar presença de dispneia, tosse produtiva, dor torácica pleurítica e febre ^(1,2,17). Ademais, o exame físico geralmente demonstra sibilos ou murmúrio vesicular (MV) ausente no lado afetado. Um relato clássico no exame físico é o ‘bruit de drapeau’ (o som de uma bandeira estalando), que se acredita ser causado pelo som do tampão mucoso batendo na parede das vias aéreas. No entanto, isso raramente é ouvido ^(1,2,3,19).

A principal distinção da BP com as outras doenças de cunho respiratório é a presença de cilindros ramificados que são expectorados (Figura 3), geralmente contendo material inflamatório e proteico. Contudo, o paciente pode apresentar episódios de expectoração durante anos até ser estabelecido o correto diagnóstico, por conta da semelhança do processo de outras doenças como a FC ^(2,17).

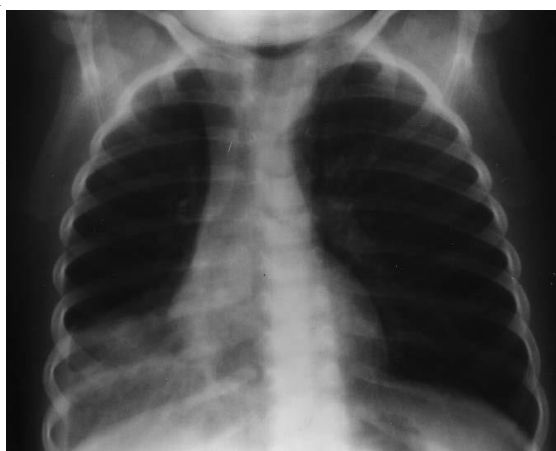
Figura 3: Molde representativo de BP expectorado espontaneamente (~5 cm de comprimento) de um paciente pediátrico com BP associada a Fontan.



Fonte: Brooks K, Caruthers RL, Schumacher KR, Stringer KA. Pharmacotherapy challenges of fontan-associated plastic bronchitis: A rare pediatric disease. *Pharmacotherapy*. 2013 Sep;33(9):922–34.

Entre os achados dos exames de imagem, a radiografia de tórax pode apresentar frequentemente atelectasia do segmento envolvido (Figura 4), ocasionado pela obstrução brônquica, com hiperinsuflação compensatória no lado contralateral, embora haja relatos de pacientes com consolidações irregulares (heterogêneas) bilaterais sem evidência de perda de volume ^(1,2,4,6).

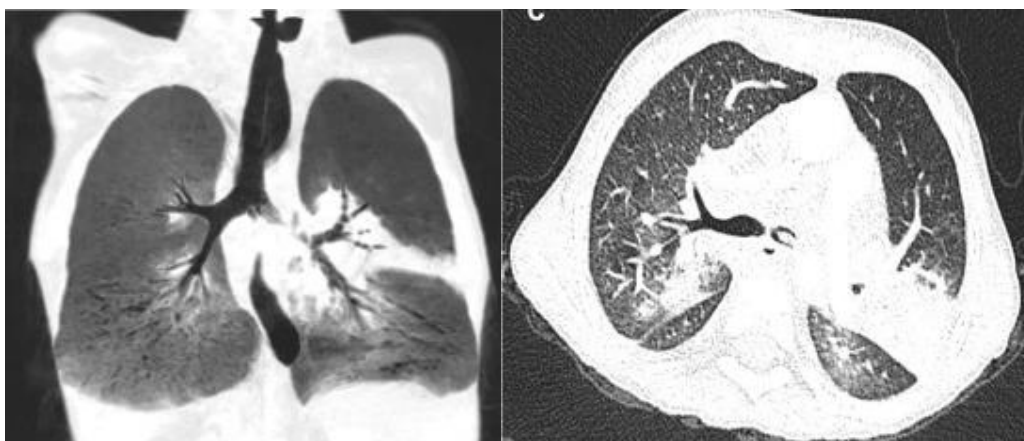
Figura 4: Radiografia de tórax mostrando opacificação do lobo inferior direito com desvio do mediastino para a direita.



Fonte: Hasan RA, Black C, Reddy R. Plastic bronchitis in children. *Fetal and Pediatric Pathology*. 2012 Apr;31(2):87–93.

Um exame realizado de rotina para diagnosticar a BP em crianças é a tomografia computadorizada (TC) (Figura 5). A TC tornou-se a primeira escolha para o exame pulmonar assim como é comum para diagnosticar diversas patologias. Contudo, a dose efetiva de radiação liberada na TC é relativamente prejudicial para as crianças. Além disso, esse exame apenas consegue demonstrar os sinais macroscópicos do local da lesão, não sendo possível determinar com precisão a forma, o tamanho e a densidade. Dessa forma, a TC apresenta algumas limitações para o diagnóstico de BP em crianças ^(14,20).

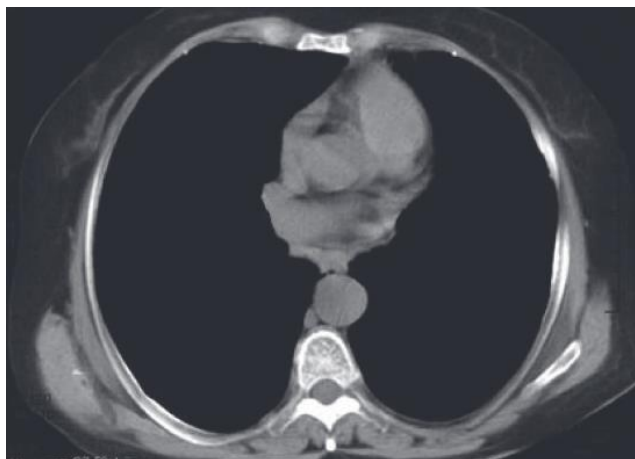
Figura 5: TC de tórax mostrando zonas de atelectasia parcial esquerda e cilindros mucosos obstruindo o brônquio fonte esquerdo.



Fonte: Adaptado de Grizales CL, González LM, Castrillon MA, Sua LF, Lores J, Aguirre M, et al. Plastic bronchitis: A case report. *Respiratory Medicine Case Reports* [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2022 May 14];28. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2019.100876>

Já a ressonância magnética (RM) é um exame que também pode ser realizado e é livre de radiação ionizante e risco carcinogênico, sendo considerado um exame muito seguro (Figura 6). Entretanto, a RM também possui algumas limitações, dentre elas estão os artefatos de imagem que são formados pela influência da respiração e do fluxo sanguíneo, dificultando a aplicação da RM em imagens pulmonares. Além disso, esse exame é longo e possui alto custo ⁽¹⁴⁾.

Figura 6: Imagem de RM de paciente com BP, enfisema, espessamento e aderência pleural.



Fonte: Adaptado de Chen X, Lu R, Zhao F. Convolutional Neural Network-Processed MRI Images in the Diagnosis of Plastic Bronchitis in Children. Contrast Media and Molecular Imaging. 2021;2021.

Exames que propiciem imagens de alta qualidade, refletindo por completo os detalhes, contribuem no diagnóstico de doenças pulmonares e melhoram de forma significativa a taxa de coincidência diagnóstica. Dessa forma, é recomendado utilizar o modelo de segmentação de imagens de RM baseado nas Redes Neurais Convolucionais (CNN). Essas CNN são uma técnica de pós-processamento de imagem de RM, levando a uma maior precisão na segmentação de imagens brônquicas, diminuindo os artefatos e tornando-as com resolução aumentada. Com isso, através desse recurso, uma base teórica é fornecida para o diagnóstico de BP em crianças ⁽¹⁴⁾.

Diante da semelhança com outras patologias respiratórias, devido aos sinais e sintomas não serem específicos de BP, torna-se imprescindível colher uma história e exame físicos detalhados, juntamente com a necessidade de exames de imagem do tórax e possível avaliação broncoscópica (Figura 7) ⁽²⁾.

A broncoscopia flexível é utilizada como um importante instrumento diagnóstico para os casos pediátricos de internação por insuficiência respiratória. Esse exame pode ser realizado de maneira rápida e eficiente através de sedação intravenosa, podendo levar ao diagnóstico precoce de alguma patologia no trato respiratório. A rápida realização da broncoscopia flexível com a remoção de moldes gessados em pacientes com BP pode ser essencial para minimizar a morbidade e mortalidade, já que essa condição pode levar à morte de forma repentina e inesperada. Esses pacientes hospitalizados podem se deteriorar de forma rápida e não responderem aos tratamentos padrão. Os moldes brônquicos retirados nesse exame podem ser recebidos pelo patologista para análise macroscópica e histopatológica ⁽⁴⁾.

Figura 7: Imagem broncoscópica demonstrando fragmentos de gesso encravado em seguimentos dos lobos superior e inferior esquerdos (A-C).



Fonte: Adaptado de Gibb, E., Blount, Lewis, Nielson, Ly, N. (2012). Management of Plastic Bronchitis With Topical Tissue-type Plasminogen Activator. *Pediatrics*, 130(2), e446-e450.

Tratamento

Apesar da falta de conhecimento aprofundado da fisiopatologia acerca da BP, as opções de tratamento eficazes não deixaram de evoluir gradualmente, tanto para alívio sintomático quanto para tratar causas subjacentes de BP ⁽²⁾.

As formas de tratamento existentes para BP se assemelham às utilizadas na terapia de doenças pulmonares obstrutivas e restritivas. Além disso, o tratamento irá variar em sua eficácia dependendo do tipo de cilindro encontrado no paciente, sendo o tipo 2 com pior prognóstico, sendo mais prevalente em pacientes após o procedimento de Fontan. Quanto maior for o acometimento da árvore brônquica, maior a gravidade do caso ^(2,15).

A fisioterapia respiratória e/ou broncoscopia para remoção do molde estão entre as modalidades de tratamento mais utilizadas. A realização do lavado broncoalveolar e aspiração por broncoscopia flexível fazem parte da terapêutica dessa doença. Em alguns casos, a broncoscopia rígida se faz necessário para aspiração e extração do molde com fórceps. A remoção endoscópica de moldes pode ser complicada pela consistência tenaz e friabilidade das partes, mas o uso cuidadoso de pinças ópticas com sucção rígida auxilia a remoção. Devido às dificuldades de curar a formação do gesso, muitos pacientes que não respondem ao tratamento médico precisarão de broncoscopia rígida em série, ademais, ocorrerá o desenvolvimento de obstrução profunda das vias aéreas ^(1,2,19). Outra opção de tratamento recentemente descrita consiste na administração de agente fibrinolítico ativador do plasminogênio tecidual (t-PA) via broncoscopia flexível. Grande parte dos estudos indica o uso de t-PA inalado para ruptura de gesso brônquico ^(7,9,13).

Apesar de não haver pesquisas comparativas para guiar o tratamento, algumas discorrem sobre o tratamento farmacológico ser mais eficiente em pacientes com cilindros do tipo I, de origem inflamatória. Os mucolíticos parecem ser mais úteis em cilindros do tipo I com maior teor de mucina. Já os pacientes com cilindros do tipo II, não inflamatórios, necessitam de tratamento da causa subjacente, como as consequências linfáticas após o procedimento de Fontan. Dessa forma, as opções de cirurgia para esse caso, como a oclusão da drenagem linfática externa, através da embolização, mostraram um resultado melhor no tratamento, assim como na prevenção da recorrência ^(2,9).

A fim de tratar a inflamação subjacente à BP, uma opção de tratamento seria com corticosteroides inalatórios ou sistêmicos já que ambos se mostraram eficazes na diminuição da formação de cilindros inflamatórios, no alívio dos sintomas gerais e na redução da hemoptise em pacientes que apresentaram esse sintoma ^(2,9,15). Contudo, os corticosteroides não contribuem para diminuir significativamente as complicações ou a mortalidade associada à BP ^(2,15).

Caso os corticosteroides sejam contraindicados ou ineficazes, há outros fármacos disponíveis com efeito antiinflamatório para serem administrados. Um exemplo são os antibióticos macrolídeos que possuem efeitos antiinflamatórios ao reduzir a formação de cilindros Tipo I na BP. Os pacientes que apresentarem uma causa infecciosa juntamente à BP ou caso seja observado crescimento microbiano em cultura dos cilindros, a antibioticoterapia adicional é recomendada como parte do curso de tratamento ^(2,7,15).

Com o objetivo de auxiliar na dissolução dos moldes, a N-acetilcisteína pode ser administrada por nebulização, até mesmo antes da broncoscopia. É um agente mucolítico amplamente empregado no tratamento da doença pulmonar obstrutiva crônica, também utilizado em pacientes com BP ^(2,4,9).

Outro medicamento que pode ser utilizado é o octreotida, um análogo sintético da somatostatina. Em teoria, esse fármaco reduz a formação dos moldes por meio da vasoconstrição dos vasos esplâncnicos, propiciando redução das secreções intestinais. Dessa forma, a absorção intestinal diminui, acarretando a redução do fluxo linfático e, conseqüentemente, gerando uma diminuição correspondente na formação dos cilindros. Mesmo com várias opções de terapia farmacológica disponíveis, nenhum fármaco isolado se mostrou consistente e eficaz no tratamento de BP. Além disso, algumas classes medicamentosas têm demonstrado ineficácia para tratar essa doença. Por exemplo, os broncodilatadores, como beta-agonistas, guaifenesina e solução salina hipertônica, muito

utilizados em condições pulmonares, como a FC, não promoveram melhora nos casos de BP⁽²⁾.

Além dessas terapias farmacológicas, as abordagens cirúrgicas surgiram como uma forma de tratar a causa subjacente da BP, gerando alívio sintomático. Os métodos de intervenção cirúrgica utilizados no manejo da BP possuem como objetivo: ressecção dos moldes brônquicos existentes ou a prevenção da produção de novos moldes por meio do procedimento no ducto linfático^(2,11).

Os pacientes que possuem fluxo e drenagem linfáticas anormais, como citado anteriormente, apresentam maior risco de desenvolver BP. Mesmo sabendo que a remoção do cilindro broncoscópico propicia benefício sintomático aos pacientes com BP, as opções de tratamento cirúrgico que modificam de forma permanente a drenagem linfática são consideradas como um novo método eficaz para tratar causas subjacentes de algumas formas da doença^(2,8).

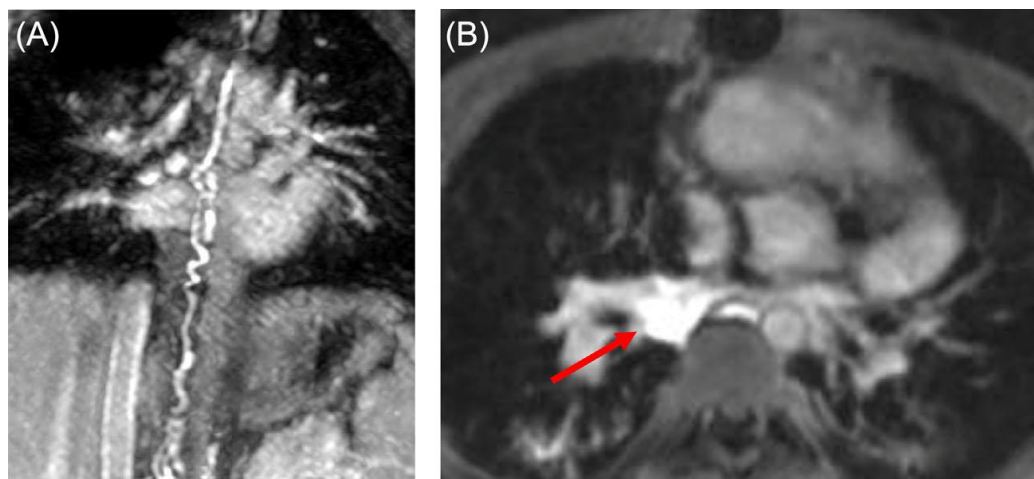
Alguns estudos relataram a resolução completa dos sintomas e a prevenção de complicações futuras da BP, ao ser realizada a oclusão da drenagem linfática externa, através da embolização. Esse novo método cirúrgico de embolização percutânea é minimamente invasivo e é empregado em pacientes pediátricos com BP decorrente da circulação de Fontan ou de doença cardíaca congênita que resulta em circulação linfática anormal. Além disso, os pacientes submetidos a esse procedimento precisaram de uma quantidade menor de medicamentos no pós-cirúrgico ou suporte respiratório e não apresentaram obstrução ou sangramento adicional. Portanto, a embolização linfática obteve sucesso no alívio dos sintomas e na prevenção de exacerbações adicionais⁽²⁾.

Nos casos de BP refratária, as opções de tratamento seguras são as intervenções broncoscópicas, incluindo a crioterapia que é um avanço recente na broncoscopia pediátrica intervencionista e vem sendo cada vez mais utilizada. Pode-se fazer uso da crioprobe quando os cilindros são muito espessos para serem aspirados, muito distais ou muito friáveis para serem extraídos com fórceps de biópsia ou de broncoscopia rígida. Nesses casos em que há várias tentativas de remoção de gesso brônquico malsucedidas, tanto com broncoscopia flexível ou rígida, quanto com uso de fármacos inalatórios, a criossonda passa a ser considerada uma intervenção útil. A extração de gessos localizados nas vias aéreas distais pode não ser viável através da broncoscopia rígida, sendo mais útil fazer uso da crioterapia⁽¹⁶⁾.

Quando ocorre uma rápida deterioração clínica do paciente mesmo após fazer uso das estratégias de ventilação mecânica, a utilização de oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO) em crianças com BP pode salvar vidas ^(7,16).

Além disso, para tratamento da formação recorrente de gesso brônquico, há duas terapias eficazes: a linfangiografia com lipiodol e a embolização/maceração percutânea do ducto torácico. A oclusão bem-sucedida do ducto torácico de um paciente resultou em uma resolução completa da BP. Até o momento, não existem diretrizes padrão em relação às técnicas de procedimentos percutâneos e risco de problemas após a oclusão completa do ducto parece baixo, com relatos infrequentes de possíveis complicações (Figura 8) ⁽¹⁰⁾.

Figura 8: Linfangiografia com contraste em corte coronal (A) e axial (B) mostrando vasos linfáticos dilatados no mediastino posterior.



Fonte: DePopas EM, Veress LA, Ahmed F, Rausch CM, Annam A, Gupta R. Percutaneous thoracic duct intervention to treat plastic bronchitis related to Fontan palliation. *Pediatric Pulmonology*. 2017 Nov 1;52(11):E97–101.

Há apenas evidências anedóticas de que qualquer uma dessas terapias é benéfica e essa evidência geralmente foi fornecida apenas para pacientes individuais. Atualmente, a terapia crônica visa manter a desobstrução das vias aéreas e direcionar as possíveis causas subjacentes da formação de gesso ^(2,15,19).

Embora uma ampla variedade de terapias seja utilizada para tratar BP, nenhuma é universalmente empregada e eficaz. As terapias ideais para esta doença ainda estão sendo identificadas e desenvolvidas e devem ser individualizadas (Tabela 3) ^(1,2,3,19).

Tabela 3: Tratamentos que podem ser empregados, bem como suas indicações e ações.

TRATAMENTO	INDICAÇÃO	AÇÃO
Broncoscopia	Moldes cilíndricos	Aspiração/remoção do gesso
Mucolíticos	Cilindros tipo I	Dissolução dos moldes
Embolização percutânea	Cilindros tipo II/ recorrência de gesso brônquico	Alívio dos sintomas respiratórios e prevenção de exacerbações.
Corticosteroides inalatórios e sistêmicos	Cilindros tipo I	Alívio de sintomas respiratórios, além de redução de hemoptise se presente.
Antibióticos macrolídeos	Cilindros tipo I	Efeitos anti-inflamatórios

Fonte: Brooks K, Caruthers RL, Schumacher KR, Stringer KA. Pharmacotherapy challenges of fontan-associated plastic bronchitis: A rare pediatric disease. Pharmacotherapy. 2013 Sep;33(9):922–34.

Prognóstico

A morbidade e mortalidade dos casos de BP são significativas. As taxas de recorrência e mortalidade geral permanecem altas. Estudos relatam que a presença de cilindros inflamatórios (cilindros tipo I) que são mais associados a infecções respiratórias, asma, FC, possuem uma taxa de mortalidade de 6% a 50%, enquanto a presença de cilindros não inflamatórios (cilindros tipo II), que estão associados a cardiopatia congênita, apresentam uma taxa de mortalidade de 28% a 60%. Dessa maneira, se a causa da BP for infecção ou reatividade das vias aéreas, o prognóstico não é tão ruim em comparação aos casos provocados pós-cirurgia de Fontan desde que a doença de base seja tratada de forma adequada (13,15,18,21).

Embora a BP seja uma condição incomum, é importante considerar esta doença nas atelectasias recorrentes e na suspeita de corpos estranhos intrabrônquicos, no qual o diagnóstico é frequentemente seguido por repetidas hospitalizações e procedimentos invasivos, com uma mortalidade relatada em 5 anos de até 50% (8,9,18).

Em conclusão, pacientes com doença cardíaca subjacente são aqueles com maior risco de morte, comparado àqueles acometidos por processos inflamatórios. Isso se deve ao fato de o tipo acelular estar associado a processos crônicos ou recorrentes, e o tipo inflamatório ter uma apresentação mais aguda (6,9,21).

3 – MATERIAL E MÉTODO

3.1 - DESENHO

Trata-se de um estudo descritivo observacional, do tipo relato de caso, de um paciente em acompanhamento no ambulatório de pneumologia pediátrica do Hospital universitário federal, durante o período de 2020 a 2022, com os dados obtidos através do prontuário com digitalização sob autorização de seu responsável. Informações na literatura existente foram pesquisadas, a fim de estabelecer uma correlação com o caso relatado.

3.2 - METODOLOGIA DE PESQUISA BIBLIOGRÁFICA

Acerca do tema abordado foi realizada uma pesquisa nas bases de dados PUBMED, SCIELO e Periódicos CAPES, utilizando os termos *Plastic Bronchitis*, *Pediatric plastic bronchitis*, *child plastic bronchitis*. Foram incluídos artigos em português e em inglês, sendo o intervalo de publicação usado para a inclusão dos artigos de 2008 a 2021 priorizando os mais recentes e excluindo os que não atenderam à metodologia abordada no trabalho em desenvolvimento.

3.3 - METODOLOGIA DE ANÁLISE DOS DADOS

A análise de dados foi realizada a partir da correlação dos dados clínicos encontrados no relato de caso e da revisão das publicações acerca da patologia em questão.

3.4 - RISCOS

A participação na pesquisa não possui riscos, à exceção da perda de confidencialidade dos dados. Foram tomados os cuidados necessários para que a identidade do paciente não seja revelada através da obtenção da autorização para o uso de imagens sem identificação, por meio do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

3.5 - BENEFÍCIOS

Proporcionar a ampliação do conhecimento acerca do diagnóstico e tratamento de uma obstrução intrabronquial rara, a fim de aumentar o grau de suspeição dos profissionais de saúde acerca desta condição. Ademais, esse estudo é objetivo de trabalho de conclusão de curso de graduação, além de artigos e publicações científicas.

3.6 - DESFECHO PRIMÁRIO

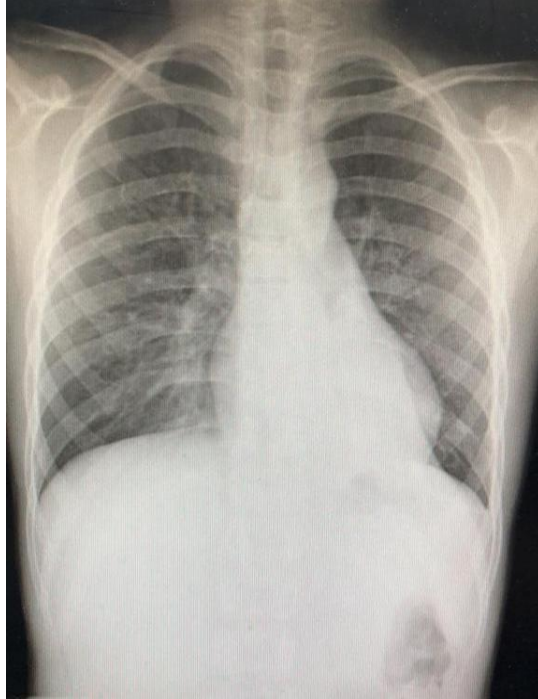
Este trabalho tem como objetivo principal o detalhamento da história clínica de um caso raro de BP na faixa etária pediátrica, a clínica, abordagem diagnóstica e opções terapêuticas atualizadas, acerca da BP, a partir da análise de publicações e guidelines recentes, a fim de enriquecer o cenário acadêmico nacional acerca do tema.

4 – RELATO DE CASO

Adolescente, 11 anos, masculino, procura atendimento emergencial em hospital estadual por conta de um episódio de dor torácica no dia 26/11/2020, sendo então realizada uma radiografia de tórax e uma tomografia computadorizada (TC) de tórax. Na radiografia foi evidenciado uma opacificação no HTE (Figura 9) e na tomografia computadorizada de tórax foi descrita uma atelectasia subtotal do pulmão esquerdo, com amputação do brônquio fonte correspondente e uma hiperinsuflação compensatória do pulmão direito. O paciente foi então internado, com uma duração de 26 dias de hospitalização, entre os dias 26/11/20 e 21/12/20.

Durante a internação, realizou gene X-pert, teste tuberculínico (PPD) e anti-HIV, em que todos foram negativos. Realizada uma broncoscopia, em 01/12/20, no qual identificou uma lesão intrínseca no brônquio esquerdo. No dia seguinte, foi realizada nova TC, que demonstrou a persistência da amputação do brônquio fonte esquerdo com material intrínseco de densidade de partes moles, não captante de contraste. Também se mantinha a hiperinsuflação compensatória do pulmão direito e desvio das estruturas do mediastino para a esquerda. Porém ficando evidente uma consolidação atelectásica no lobo inferior esquerdo. Como tratamento, foi iniciado o uso de Ampicililina com Sulbactam associada a Levofloxacina, na qual foram trocados no dia 29/12/20 por Vancomicina associada a Piperaciclina com Tazobactam, no qual não obteve sucesso. No dia 03/12/20, iniciou o uso de Anfotericina B, sendo posteriormente substituída por Itraconazol após três semanas. Após melhora do quadro, recebeu alta hospitalar em uso de Itraconazol para acompanhamento ambulatorial.

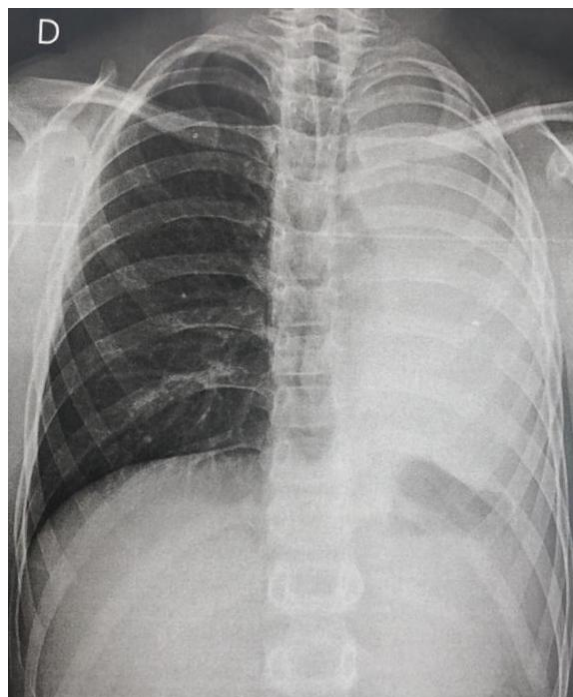
Figura 9: Radiografia de tórax evidenciando opacificação no HTE.



Fonte: Imagem cedida pela paciente de seu arquivo pessoal. Divulgação autorizada.

No dia 22/01/21, compareceu à primeira consulta em ambulatório de pneumologia pediátrica de um hospital universitário federal, trazendo o relato da internação. A responsável negava história prévia de alergia respiratória e com relato de possuir nove calopsitas. Ao exame físico apresentava murmúrios vesiculares abolidos na base esquerda e saturação de oxigênio (SatO₂) de 94%. As hipóteses diagnósticas levantadas foram: sequestro com infecção, síndrome de Mounier Kuhn e pneumonia. Como conduta, foi realizada uma radiografia de tórax, em que demonstrou uma opacidade de todo o hemitórax esquerdo (HTE) (Figura 10).

Figura 10: Radiografia de tórax com opacidade em todo HTE.



Fonte: Imagem cedida pela paciente de seu arquivo pessoal. Divulgação autorizada.

Nesta consulta, foi então submetido à fisioterapia respiratória, apresentando um aumento da SatO_2 para 98%. A consulta de retorno foi agendada uma semana após, quando a mãe relatou que a criança mantinha dispneia aos grandes esforços. Ao exame clínico, o paciente apresentava-se taquipneico, com MV reduzido no HTE e sibilos difusos. A SatO_2 estava em 91%. Foi então encaminhado para a emergência, sendo iniciado o tratamento e prescrito Beclometasona 200mcg 1 jato, uma vez ao dia por via inalatória em ambiente domiciliar.

Retornou em uma semana, tendo feito tido necessidade do uso de Salbutamol e Prednisolona por 5 dias. Na consulta, mantinha dispneia aos grandes esforços, com SatO_2 oscilando de 88-90%, com MV diminuído em HTE e sibilos inspiratórios difusos, sem esforço. Realizada duas doses de Salbutamol, houve melhora da saturação ($\text{SatO}_2=92-93\%$) e da ausculta pulmonar, porém ainda apresentava sibilos inspiratórios. Foi então trocado Beclometasona pela associação de Formoterol com Budesonida 6/200mcg, 1 jato, de 12/12h e solicitada fisioterapia respiratória. Além disso, foi solicitado parecer da cardiologia por conta de desdobramento de B2 e suspeita de hipertrofia de ventrículo esquerdo no eletrocardiograma realizado na emergência, na qual o exame físico e ecocardiograma apresentaram sem alterações.

No dia 12/02/21, relatou que havia iniciado tosse na véspera, mesmo em uso de Formoterol com Budesonida. Foi então discutida a imagem da TC com a radiologista que reafirmou a possibilidade de lesão endobrônquica à esquerda, MV reduzido no HTE e com SatO₂ de 92%. Sendo assim, foi mantida a medicação e programada uma nova broncoscopia para o dia 19/02/21. Em 16/02/21, imediatamente anterior à broncoscopia, o paciente eliminou um molde brônquico (Figura 11) trazido pela mãe ao hospital, que foi enviado para a anatomopatologia, na qual o resultado demonstrou ser um fragmento irregular de tecido brancacento, medindo 4,0 x 1,8 x 0,8 cm, sendo friável ao corte, constituído por muco com hemácias e leucócitos de permeio.

Figura 11: Molde brônquico expectorado pelo paciente.



Fonte: Imagem cedida pela paciente de seu arquivo pessoal. Divulgação autorizada.

Realizou a broncoscopia em 19/02/21, onde o brônquio principal esquerdo e o brônquio lobar superior esquerdo não apresentavam alterações, até onde pôde ser visualizado pelo aparelho; o brônquio lobar inferior esquerdo apresentava uma secreção mucoide espessa aderida à mucosa, gerando uma obstrução luminal. Dessa maneira, houve uma retirada parcial do molde brônquico visualizado (Figura 12). Foi realizado exame direto micológico e cultura para fungos da broncoscopia, em que ambos foram negativos. A análise anatomopatológica realizada, demonstrou fragmentos irregulares de tecido pardo claro e elástico medindo em conjunto 1,0 x 1,5 x 0,6 cm; apresentando abundantes eosinófilos, ao lado de fibrina e algumas hemácias, com áreas de aspecto degenerado, presença de estruturas compatíveis com cristais de Charcot-Leyden. Colorações de Grocott e Ziehl-Neelsen foram negativas para microorganismos nos cortes analisados. Dessa forma, podemos correlacionar as alterações

encontradas acima com as da Bronquite Plástica, e assim suspeitar do diagnóstico de BP ao paciente.

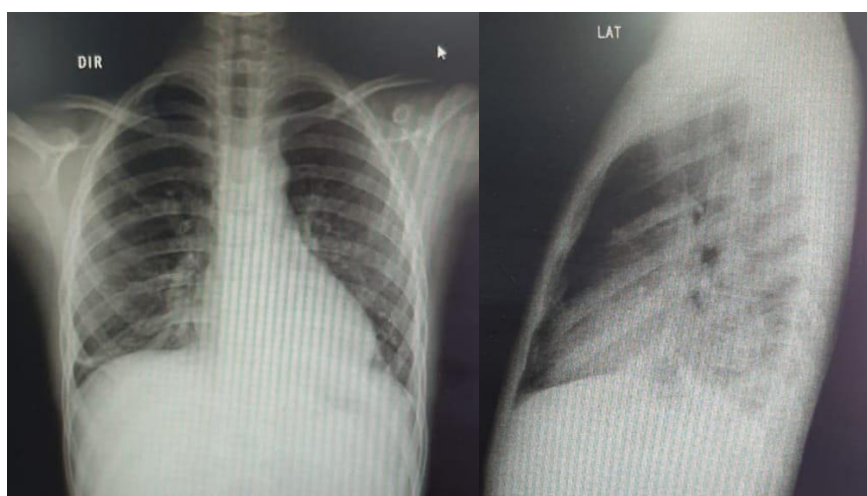
Figura 12: Molde brônquico retirado na broncoscopia.



Fonte: Imagem cedida pela paciente de seu arquivo pessoal. Divulgação autorizada.

No dia 05/03/21, o paciente mantinha o uso de Formoterol com Budesonida além da fisioterapia respiratória. Realizou-se uma nova radiografia de tórax que evidenciou uma atelectasia retrocardíaca mantida (Figura 13). Desde então, ele permanecia estável, sem intercorrências no período, relatando apenas uma tosse esporádica. A SatO₂ encontrava-se em 99%. Como conduta, houve a troca de associação de Formoterol com Budesonida por Beclometasona – 200mcg – 2 jatos de 12/12h.

Figura 13: Radiografia de tórax evidenciando atelectasia retrocardíaca.



Fonte: Imagem cedida pela paciente de seu arquivo pessoal. Divulgação autorizada.

Retornou ao ambulatório novamente, no dia 19/03/21, sendo confirmada a hipótese diagnóstica de BP, a partir do laudo patológico da peça retirada na broncoscopia de 19/02/21. O paciente mantinha o uso de Beclometasona e sessões de fisioterapia respiratória. Relatou que apresentou febre baixa nos 5 dias anteriores, com temperatura axilar (TAX) máxima de 38,0 °C. No momento da consulta encontrava-se afebril, com a SatO₂ de 98%, sendo levantada a hipótese de um quadro de pneumonia. Realizou-se uma radiografia de tórax, a qual apresentou uma hipotransparência heterogênea em ambas as bases e atelectasia mantida à esquerda. Foi então iniciada Amoxicilina por 7 dias, mantendo a Beclometasona.

Após uma semana, em 26/03/21 retornou ao ambulatório ainda em uso de Amoxicilina, relatando uma nova expectoração de molde brônquico. Encontrava-se afebril há 72 horas, com SatO₂ de 95%, mantendo uso de Beclometasona e fisioterapia respiratória. A antibioticoterapia foi mantida por mais três dias.

No dia 07/04/21, o paciente retornou apresentando crepitações no HTE, sem sibilos ou esforço respiratório e SatO₂ de 99%. Relatou ter apresentado febre e congestão nasal há 4 dias atrás (TAX = 37,9 °C) com duração de dois dias. Referiu contato intradomiciliar com quadro semelhante. Por conta de infecções e broncoespasmo recorrentes, foi solicitado o Teste do Suor. Foi realizada uma radiografia deste dia que evidenciou uma hipotransparência na base esquerda.

Uma nova broncoscopia foi realizada em 07/05/21, na qual evidenciou pouca secreção em brônquios. Mantida a beclometasona e fisioterapia respiratória. No dia 15/05/21, o paciente relatou que expectorou um novo molde brônquico. Retornou em consulta, no dia 02/06/21, com SatO₂ de 98%, sendo mantida a conduta.

Após um mês, no dia 12/07/21, a radiografia de tórax mostrava uma discreta hipotransparência em ambas as bases. A mãe relatou que havia utilizado um broncodilatador inalatório por cinco dias devido à tosse que o paciente vinha apresentando. A SatO₂ estava 98%, na qual foi mantida a Beclometasona e prescrito um broncodilatador inalatório com corticosteroide oral por cinco dias.

Em setembro, 29/09/21, o paciente mantinha o uso de corticosteroide inalatório. Em um episódio, tossiu e expeliu outro conteúdo mucoide. Ao exame clínico, apresentava MV com estertores em ambas as bases e SatO₂ de 98%. Realizada radiografia de tórax neste dia, a qual apresentou um discreto infiltrado intersticial perihilar e hipotransparência na base esquerda com apagamento do seio cardiofrênico. Feito também uma espirometria forçada, evidenciando um distúrbio ventilatório obstrutivo leve com prova broncodilatadora negativa.

Retornou no dia 07/01/22, em uso de Beclometasona, mantendo tosse esporádica e SatO₂ de 98%. Há uma semana, referiu ter eliminado nova secreção mucoide. O resultado do Teste do suor solicitado em 05/11/21 apresentou Cloro (Cl) = 49 mEq/L. Foi repetido outro no dia 18/11/21, que apresentou Cl = 55 mEq/L (braço esquerdo) e Cl = 48 mEq/L (braço direito). O valor de referência é de 40 mEq/L. Foi então colhido material para teste genético de FC, com ausência de variantes que isoladamente justifiquem o quadro clínico. Internado no final de janeiro de 2022, por quatro dias, por infecção respiratória e broncoespasmo.

No dia 04/02/22, realizou uma ultrassonografia de tórax que demonstrou uma hepatização do lobo inferior esquerdo, sem cavitação e sem derrame pleural. Após duas semanas, no dia 18/02/22, a radiografia de tórax estava evolutivamente melhor, mantendo a imagem compatível com atelectasia na base esquerda (Figura 14).

Figura 14: Radiografia de tórax mostrando atelectasia na base esquerda.



Fonte: Imagem cedida pela paciente de seu arquivo pessoal. Divulgação autorizada.

Desde então, ficou decidido que o paciente seguirá o acompanhamento na Pneumologia Pediátrica, uma vez que outras causas foram descartadas, e o quadro de BP foi associado a atopia.

5 – DISCUSSÃO

A Bronquite Plástica por ser uma doença rara, apresenta sintomas comuns às demais doenças respiratórias, como asma, FC ou bronquiectasias além de serem persistentes ^(2,6). A suspeita diagnóstica se baseia na manifestação clínica do paciente, no resultado da broncoscopia e em exames de imagem. Além disso, não há critérios diagnósticos definitivos ou testes para essa patologia, sendo o diagnóstico estabelecido por meio de broncoscopia e/ou evidência dos cilindros brônquicos característicos ^(2,6). Desta maneira, esse trabalho relata o caso de uma criança de 11 anos de idade com o diagnóstico de BP obtido através da história clínica após passar por vários exames e terapias medicamentosas, além da expectoração de molde brônquico, com confirmação histopatológica.

Dentre os sintomas da BP pode-se citar a presença de dispneia, tosse produtiva, dor torácica pleurítica e febre ^(1,2,17). Ademais, o exame físico geralmente demonstra sibilos e/ou murmúrio vesicular (MV) ausente no lado afetado ^(1,2,3,19). O paciente do caso apresentava dor torácica e dispneia aos grandes esforços como sintomas principais, estando de acordo com a literatura.

Entre os achados dos exames de imagem, a radiografia de tórax pode apresentar frequentemente atelectasia do segmento envolvido, ocasionada pela obstrução brônquica, com hiperinsuflação compensatória no lado contralateral ^(1,2,4,6). A TC consegue apenas demonstrar os sinais macroscópicos do local da lesão, não sendo possível determinar com precisão a forma, o tamanho e a densidade ^(14,20). Nos exames de imagem realizados pelo paciente, encontrou-se atelectasia em pulmão esquerdo, o que também apresenta uma alteração esperada da BP.

A principal distinção da BP com as outras doenças de cunho respiratório é a presença de cilindros ramificados que são expectorados, geralmente, contendo material inflamatório e proteico ^(2,17). Após o paciente expectorar um molde brônquico, a hipótese diagnóstica de BP foi suspeitada. Segundo Seear et al. os cilindros podem ser de tipo I, inflamatórios ou tipo II, não inflamatórios. Os cilindros de tipo I são compostos por fibrina e componentes inflamatórios de fase aguda, como neutrófilos, eosinófilos e cristais de Charcot-Leyden, observados tanto na asma quanto na FC ^(1,2,6,9,12). A análise histopatológica do molde brônquico expectorado pelo paciente condiz com o tipo I, já que apresenta abundantes neutrófilos, fibrina e cristais de Charcot-Leyden. Com isso, presume-se que o paciente poderá apresentar um melhor prognóstico, uma vez que a presença de cilindros inflamatórios (tipo I)

possuem uma taxa de mortalidade de 6% a 50%, frente a uma taxa de mortalidade de 28% a 60% em cilindros não inflamatórios (tipo II) ^(13,15,18,21).

Um ponto importante a ser discutido é o resultado positivo apresentado no Teste de suor, indicando um possível caso de FC. Há na literatura relação da BP surgindo em pacientes com distúrbios respiratórios de caráter inflamatório, incluindo asma/alergias graves, infecção respiratória viral, FC e síndrome torácica aguda, associada a doença falciforme ^(1,2,3). Para possível confirmação do diagnóstico de FC foi realizado teste genético, que não se mostrou conclusivo, já que não foram detectadas duas mutações no gene que codifica a proteína reguladora de condutância transmembranosa da FC (CFTR). De qualquer forma, até o momento, o diagnóstico de FC não foi descartado, já que há mais de 1.300 tipos diferentes de mutação que podem acarretar essa doença.

A fim de tratar a inflamação subjacente à BP, uma opção de tratamento seria com corticosteroides inalatórios ou sistêmicos já que ambos se mostraram eficazes na diminuição da formação de cilindros inflamatórios e no alívio dos sintomas gerais ^(2,9,15). Dessa forma, o paciente vem fazendo uso contínuo de corticosteroide inalatório (beclometasona) a fim de reduzir a formação de novos moldes e proporcionar alívio nos sintomas respiratórios apresentados. A fisioterapia respiratória e/ou broncoscopia para remoção do molde estão entre as modalidades de tratamento mais utilizadas. A realização do lavado broncoalveolar e aspiração por broncoscopia flexível fazem parte da terapêutica dessa doença. Em alguns casos, devido à dificuldade de cessar a formação dos moldes brônquicos, alguns pacientes precisarão de broncoscopia rígida em série ^(1,2,19). Tanto a fisioterapia respiratória quanto a broncoscopia vem sendo realizadas pelo paciente e são de suma importância para a prevenção, eliminação e remoção dos moldes brônquicos. A utilização de antibióticos macrolídeos não vem sendo realizada, mas estes podem mostrar benefício para redução de efeitos inflamatórios e podem reduzir a formação de cilindros tipo I na BP ^(2,15).

Embora a BP seja uma condição rara, conclui-se que é um distúrbio que merece atenção por conta das altas taxas de recorrência e mortalidade, podendo chegar a 50% em 5 anos ^(8,9,18). Com isso, é essencial a busca pelo diagnóstico precoce, além de um acompanhamento regular para observação do quadro clínico e realização de intervenções terapêuticas necessárias. O paciente em questão continua com tratamento medicamentoso e fisioterapia respiratória regular, sendo acompanhado ambulatorialmente para a realização de exames periódicos, com intuito de acompanhar a doença e obter melhor controle de recorrências.

6 - CONSIDERAÇÕES FINAIS

Conforme citado previamente, este trabalho de conclusão de curso tem como objetivo a ampliação do conhecimento acerca da BP já que se trata de uma doença rara. Para isso, optamos por relatar a história de um paciente que apresentou essa condição considerada rara na prática clínica.

No caso relatado, o diagnóstico de BP foi suspeitado somente após a realização de inúmeros exames, após o uso de antibióticos e antifúngicos e de ocorrer a eliminação de molde brônquico pelo paciente. Com isso, devido à dificuldade de estabelecer o diagnóstico, é necessário se atentar aos casos de atelectasia recorrentes para que o diagnóstico de BP seja considerado o mais brevemente possível por conta de sua alta taxa de mortalidade.

Há várias terapias que podem ser empregadas no tratamento dessa patologia, tanto farmacológicas quanto abordagens cirúrgicas. Contudo, não há nenhuma que seja universalmente eficaz, devendo o médico, portanto, individualizar o tratamento conforme a resposta clínica do paciente.

Dessa forma, é muito importante obter um diagnóstico preciso e no menor tempo possível para que seja iniciado o tratamento adequado, visto que se trata de uma patologia com alta morbimortalidade.

7 - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- 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(109799):109799. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109799. Epub 2019 Nov 29.
- 2- Patel N, Patel M, Inja R, Krvavac A, Lechner AJ. Plastic bronchitis in adult and pediatric patients: A review of its presentation, diagnosis, and treatment. *Mo Med*. 2021;118(4):363–73.
- 3- Rubin BK. Plastic bronchitis. *Clin Chest Med*. 2016;37(3):405–8.
- 4- Hasan RA, Black C, Reddy R. Plastic bronchitis in children. *Fetal and Pediatric Pathology*. 2012 Apr;31(2):87–93.
- 5- Healy F, Hanna BD, Zinman R. Pulmonary complications of congenital heart disease. *Paediatr Respir Rev*. 2012;13(1):10–5.
- 6- Berlucchi M, Pelucchi F, Timpano S, Zorzi A, Padoan R. A conservative treatment for plastic bronchitis in pediatric age. *American Journal of Otolaryngology - Head and Neck Medicine and Surgery*. 2014 Mar;35(2):204–6.
- 7- Colaneri M, Quarti A, Pozzi M, Gasparini S, Carloni I, Maria De Benedictis F. Management of plastic bronchitis with nebulized tissue plasminogen activator: another brick in the wall [Internet]. 2014. Available from: <http://www.ijponline.net/content/40/1/18>
- 8- 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).
- 9- Pérez Ruiz E, López Castillo MC, Caro Aguilera P, Pérez Frías J. Management and Treatment of Pediatric Plastic Bronchitis. Vol. 53, *Archivos de Bronconeumología*. Elsevier Doyma; 2017. p. 467–8.
- 10- DePopas EM, Veress LA, Ahmed F, Rausch CM, Annam A, Gupta R. Percutaneous thoracic duct intervention to treat plastic bronchitis related to Fontan palliation. *Pediatric Pulmonology*. 2017 Nov 1;52(11):E97–101.
- 11- Ezmigna DR, Morgan WJ, Witte MH, Brown MA. Lymphoscintigraphy in plastic bronchitis, A pediatric case report. *Pediatric Pulmonology*. 2013 May;48(5):515–8.
- 12- Rüegger CM, Bär W, Iseli P. Simultaneous atelectasis in human bocavirus infected monozygotic twins: Was it plastic bronchitis? *BMC Pediatrics*. 2013 Dec 18;13(1).
- 13- Jasinovic T, Kozak FK, Moxham JP, Chilvers M, Wensley D, Seear M, et al. Casting a look at pediatric plastic bronchitis. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2015 Oct 1;79(10):1658–61.

- 14- Chen X, Lu R, Zhao F. Convolutional Neural Network-Processed MRI Images in the Diagnosis of Plastic Bronchitis in Children. *Contrast Media and Molecular Imaging*. 2021;2021.
- 15- Brooks K, Caruthers RL, Schumacher KR, Stringer KA. Pharmacotherapy challenges of fontan-associated plastic bronchitis: A rare pediatric disease. *Pharmacotherapy*. 2013 Sep;33(9):922–34.
- 16- Kallam EF, Kasi AS, Patki R, Silva GL, Simon DM, Caltharp S, et al. Bronchoscopic interventions for plastic bronchitis in children without structural heart disease. *European Journal of Pediatrics*. 2021 Dec 1;180(12):3547–54.
- 17- Caruthers RL, Kempa M, Loo A, Gulbransen E, Kelly E, Erickson SR, et al. Demographic characteristics and estimated prevalence of Fontan-associated plastic bronchitis. *Pediatric Cardiology*. 2013 Feb;34(2):256–61.
- 18- Singhi AK, Vinoth B, Kuruvilla S, Sivakumar K. Plastic bronchitis. *Annals of Pediatric Cardiology*. 2015 Sep 1;8(3):246–8.
- 19- Ntiamoah P, Mukhopadhyay S, Ghosh S, Mehta AC. Recycling plastic: Diagnosis and management of plastic bronchitis among adults. *European Respiratory Review*. 2021 Sep 30;30(161).
- 20- Grizales CL, González LM, Castrillon MA, Sua LF, Lores J, Aguirre M, et al. Plastic bronchitis: A case report. *Respiratory Medicine Case Reports* [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2022 May 14];28. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2019.100876>
- 21- Eberlein MH, Drummond MB, Haponik. Plastic Bronchitis: A Management Challenge. *The American Journal of the Medical Sciences*, U.S. National Library of Medicine. 2008 Feb;335(2):163-9.