

## Пластичний бронхіт: клінічне спостереження

For cite: Zdorov'e Rebenka. 2018;13(1):80-84. doi: 10.22141/2224-0551.13.1.2018.127069

**Резюме.** Публікація присвячена поглибленому розгляду етіології, патогенезу, діагностики та лікування рідкісного захворювання бронхів — пластичного бронхіту. Пластичний бронхіт формується частіше у дітей з уродженими вадами серця після проведення паліативної операції Фонтена (1–4 %), рідше — після оперативного втручання з приводу тетради Фалло, постопераційного хілотораксу або асцити, реконструктивних операцій, а також бронхоектатичної хвороби, бронхіальної астми, туберкульозу, муковісцидозу, хронічного бронхіту, трансплантації легень, грипу  $H_1N_1$ , серцевої недостатності, ревматоїдного артрити чи амілоїдозу. Ідея написання статті виникла під час клінічного спостереження дівчинки п'яти років, яка була госпіталізована в стаціонар з ознаками прогресуючої гіпоксії, задишки та нав'язливого нападоподібного кашлю; при бронхоскопії у неї виявлені пластичні зліпки. Діагностичний пошук захворювання, для якого притаманні такого роду зліпки, показав обмеженість інформації в світових літературних джерелах. Україномовних публікацій, присвячених даному захворюванню, нами не знайдено. Авторами проведений огляд сучасної світової літератури, наведені критерії діагнозу, сучасна класифікаційна система пластичного бронхіту, заснована на гістології зліпків; наведені ефективні методики діагностики та диференційної діагностики захворювань-тригерів пластичного бронхіту. Клінічне спостереження ілюстровано фотографіями зліпків бронхів, результатами рентгенографії та комп'ютерної томографії легень в спіральному режимі кроком 3 мм з мультипланарною реконструкцією, що, з нашої точки зору, може доповнити банк знань педіатрів, дитячих пульмонологів, торакальних хірургів, а також кардіохірургів і кардіологів в Україні.

**Ключові слова:** пластичний бронхіт; діти; зліпки бронхів

Пластичний бронхіт — рідкісне захворювання, що характеризується обтурацією дихальних шляхів щільними зліпками бронхів. Пластичний бронхіт виявляється у 1–4 % дітей після паліативної операції Фонтена (Fontan), яка полягає в переправленні крові з порожнистих вен в легеневі артерії, оминаючи серце. Дуже рідко пластичний бронхіт — результат оперативного втручання з приводу тетради Фалло, постопераційного хілотораксу або асцити, реконструктивних операцій аортопульмональної дуги. Водночас можливий розвиток пластичного бронхіту і при бронхоектатичній хворобі, бронхіальній астмі, туберкульозі, муковісцидозі, хронічному бронхіті,

трансплантації легень, грипі  $H_1N_1$ , серцевій недостатності, ревматоїдному артриті чи амілоїдозі [1–3].

Пластичний бронхіт вперше описано тисячі років тому Галеном, який думав, що пацієнти відхаркують «легеневі вени». На сьогодні відомо, що зліпки створюються внаслідок порушення цілісності слизової оболонки та альвеолярно-капілярного бар'єру з пропотіванням білкового матеріалу, ендобронхіального пропотівання лімфи та ексудації внаслідок запалення бронхів [1, 2, 4]. Один із механізмів формування зліпків наведений на рис. 1.

В 1997 році М. Сіайр, Н. Хай, Ф. Маггі запропонували класифікаційну систему пластичного

бронхіту, засновану на гістології зліпків [5]. Вони визначили два типи захворювання за целюлярним вмістом зліпків. Перший (I) тип включав запальні зліпки, у складі яких присутній фібрин, клітини гострої фази, що асоційовані з легеневиими захворюваннями, такими як грип, бронхіальна астма, алергічний бронхолегеневий аспергільоз. Ішемія слизової оболонки бронхів та атракція запальних клітин і фібрину на сьогодні вважаються основними чинниками формування зліпків I типу при пластичному бронхіті. Другий (II) тип — ацелюлярні зліпки, які вміщують переважно муцин, що формується за рахунок збільшення венозного тиску в легеневиих венах, гіперсекреції слизу у дітей з уродженими вадами серця, після операції Фонтена або з легеневиими лімфангіектазіями. Дана класифікація використо-

вується і сьогодні для прийняття рішення щодо лікування пацієнтів з пластичним бронхітом [1, 2].

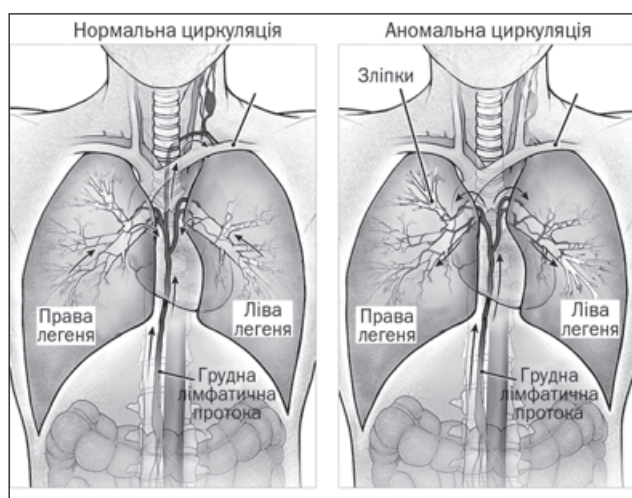
**Клінічні симптоми.** Характерними симптомами пластичного бронхіту вважаються експіраторна задишка, непродуктивний кашель і гіпоксія. У більшості випадків ранні симптоми неспецифічні і можуть нагадувати бронхіальну астму.

**Діагностика.** Пластичний бронхіт діагностується за умови викашлювання зліпків або лаважування зліпків з трахеобронхіального дерева при бронхоскопії. За наявності II типу пластичного бронхіту рекомендована динамічна контрастна магнітно-резонансна лімфангіографія. Рентгенологічні знахідки неспецифічні, на рентгенограмі часто виявляються ателектази та/або гіперпневматоз. У табл. 1 наведені основні дослідження, рекомендовані для диференційної діагностики захворювань-тригерів розвитку пластичного бронхіту [1–4].

**Лікування.** Для кожного пацієнта з пластичним бронхітом обирається індивідуальна стратегія лікування.

Ініціальне лікування пластичного бронхіту I типу включає санаційно-діагностичну бронхоскопію, призначення бронходилаторів, глюкокортикостероїдів, муколітиків та 3% NaCl інгаляційно. Активатори плазміногену (альтеплаза) та дорназа альфа є препаратами вибору муколітичної терапії. Базисна антибактеріальна терапія зазвичай включає макроліди. Топічне лікування полягає в руйнуванні зліпків шляхом інгаляції гепарину, активаторів плазміногену або дорнази альфа (на целюлярний компонент) і N-ацетилцистеїну (на муцин) [1–3].

При пластичному бронхіті II типу рекомендовано оптимізувати гемодинаміку шляхом створення фенестрації між передсерддями після операції Фонтена, усунення всіх судинних обструкцій (пульмональних артерій і вен). Для резистентних пацієнтів проводиться емболізація аномальних лімфатичних судин під час динамічної контрастної магнітно-резонансної лімфангіографії [4, 5].



**Рисунок 1. Циркуляція лімфи в нормі та при аномалії. Аномальна циркуляція спостерігається у дітей з уродженими вадами лімфатичної системи або в результаті підвищеного венозного тиску після операції Фонтена. Аномальна циркуляція лімфи сприяє її пропотіванню та відкладанню муцину [3]**

**Таблиця 1. Дослідження, рекомендовані для диференційної діагностики захворювань-тригерів розвитку пластичного бронхіту**

Захворювання-тригер	Дослідження
Уроджені вади серця, пов'язані з ними оперативні втручання	Допплерехокардіографія, електрокардіографія, магнітно-резонансна томографія органів середостіння з контрастуванням, динамічна контрастна магнітно-резонансна лімфангіографія
Серцева недостатність	
Легеневі лімфангіектазії	Динамічна контрастна магнітно-резонансна лімфангіографія
Бронхоектатична хвороба	Рентгенографія органів грудної клітки, комп'ютерна томографія органів грудної клітки
Бронхіальна астма	IgE, спірографія, пневмотахометрія
Туберкульоз	Рентгенографія/комп'ютерна томографія органів грудної клітки
Муковісцидоз	Пілокарпінова проба, молекулярно-генетичне дослідження
Грип H <sub>1</sub> N <sub>1</sub>	Експрес-діагностика вірусу грипу, полімеразно-ланцюгова реакція
Ревматоїдний артрит	Біохімічні маркери ревматоїдного артрити

**Прогноз.** При I типі пластичного бронхіту, що провокується інфекцією, прогноз сприятливий. При II типі прогноз сумнівний і залежить від можливості зменшити підвищений веноний тиск та усунути аномальну циркуляцію лімфи.

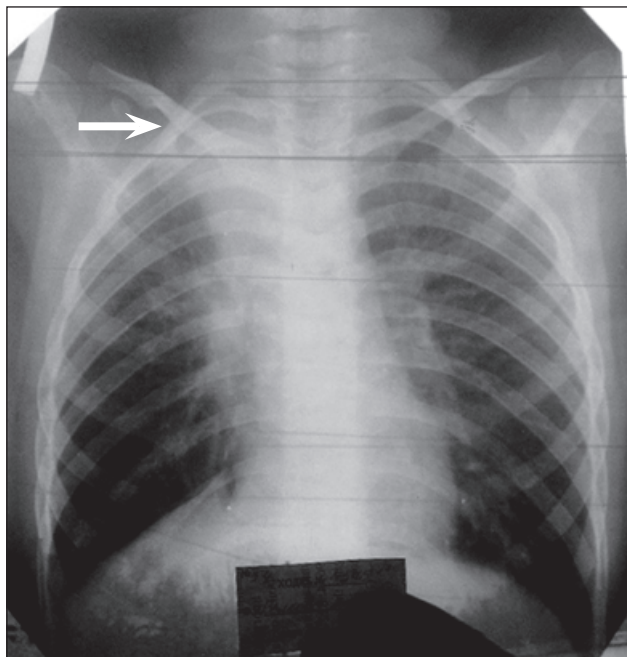
Для ілюстрації викладеного вище наводимо власне клінічне спостереження. Дівчинка, 5 років, з масою тіла 23 кг, надійшла у відділення інтенсивної терапії зі скаргами на постійну задишку та нав'язливий кашель, підвищення температури тіла до 38,0 °С.

За даними анамнезу захворювання, дитина хворіє 6 місяців, коли вперше з'явився напад задишки, була надана медична допомога, після чого стан поліпшився. Протягом останніх 6 місяців проявів бронхіальної обструкції не було. Із анамнезу життя відомо, що дитина від 1-ї вагітності, що перебігала фізіологічно, перших пологів в термін 38 тижнів, з масою тіла при народженні 3800 г. Діагноз «атопічний дерматит» встановлений у 3 місяці. Існує сімейний алергоанамнез (у матері — бронхіальна астма).

Дитина госпіталізована в відділення інтенсивної терапії в тяжкому стані, обумовленому дихальною недостатністю: ціаноз носогубного трикутника, SpO<sub>2</sub> 92 %, експираторна задишка, участь допоміжних м'язів в акті дихання. Перкуторно виявлений коробковий звук, аускультативно — ослаблене дихання в нижніх відділах легень, з обох боків. Серцево-судинна система без патології.

Проведена рентгенографія органів грудної клітки в проекції S<sub>1-2</sub>, виявлена ділянка інтенсивного затемнення з вираженими контурами. Клінічні і рентгенологічні дані дали підставу для встановлення діагнозу позалікарняної правобічної сегментарної (S<sub>1-2</sub>) пневмонії (рис. 2).

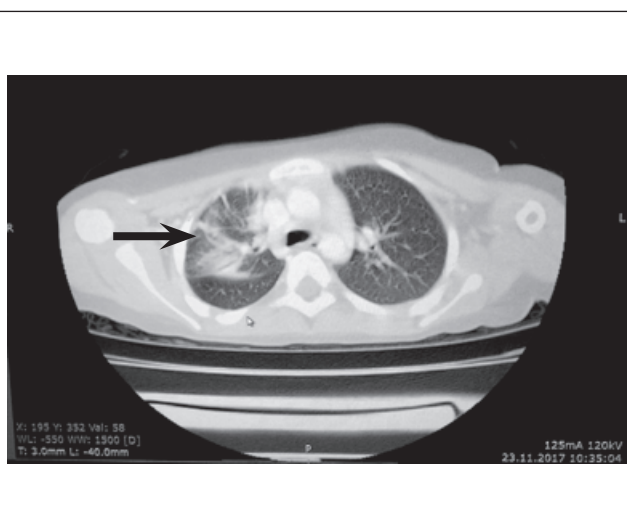
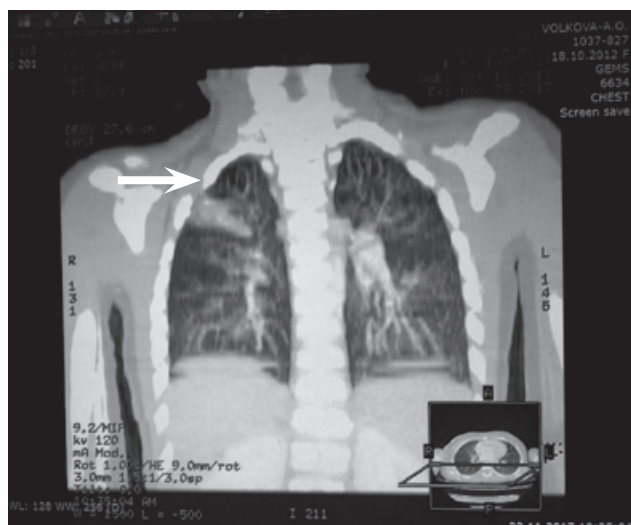
Дитині призначене лікування: оксигенотерапія, внутрішньовенно цефтріаксон 100 мг/кг/добу. Для менеджменту вираженого синдрому бронхіальної обструкції дитина отримувала внутрішньовенно



**Рисунок 2. Рентгенографія органів грудної клітки дитини В., 5 років: гіперінфляція лівої легені. Ділянки сегментарних тіней у верхніх відділах правої легені (проекція S<sub>1-3</sub>)**

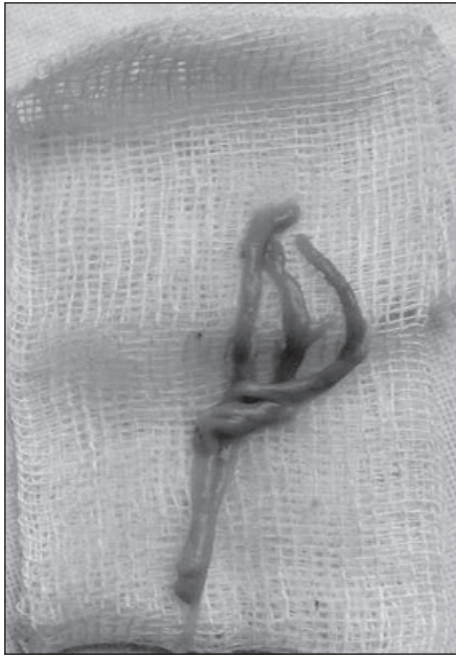
преднізолон (1 мг/кг кожні 6 годин) та беродуал (0,1 мл/кг 4 рази на добу), гепарин, муколітики; інфузійну терапію.

У динаміці спостереження стан дитини погіршився: наростала дихальна недостатність, оксигенозалежність, дихання ставало ослабленим над всією поверхнею правої легені. Комп'ютерна томографія легень в спіральному режимі кроком 3 мм при мультипланарній реконструкції показала невеликі ділянки сегментарних тіней у верхніх відділах правої легені (проекція S<sub>1-3</sub>) (рис. 3). Прийнято рішення ургентно провести бронхоскопічне дослідження, в результаті якого визначено, що просвіт дольового



**Рисунок 3. Комп'ютерна томографія легень у спіральному режимі кроком 3 мм при мультипланарній реконструкції дитини В., 5 років. Виявлені ділянки сегментарних тіней у верхніх відділах правої легені (проекція S<sub>1-3</sub>)**





**Рисунок 4. Зліпок дольового та сегментарних бронхів правої легені дитини В., 5 років, отриманий під час проведення бронхоскопії**

бронха справа перекритий на 80 % щільними зліпками, слизова оболонка головного та дольового бронхів гіперемована. Сегментарні бронхи також заповнені зліпками бронхів довжиною від 1 до 5 см. Фотографію зліпків бронхів дивись на рис. 4.

Дитині встановлено діагноз «пластичний бронхіт, ускладнений позалікарняною правобічною сегментарною ( $S_{1-2}$ ) пневмонією».

Наступний етап дослідження полягав в виявленні етіології захворювання.

Проведено мікроскопічне дослідження зліпків та виявлений I тип зліпків, а саме: в структурі зліпків були лейкоцити (100 %), переважно нейтрофіли, багато альвеолярного та невелика кількість циліндричного епітелію, фібрин, муцин.

У результаті додаткових досліджень визначений підвищений IgE — 743,7 МЕ/мл (норма — до 50 МЕ/мл). Імунофлюоресцентне дослідження змиву з носоглотки показало персистенцію вірусу парагрипу 3-го типу. Пілокарпінова проба була нормальною — 20 мекв/л.

Допплерокардіографічне дослідження не виявило даних за мальформацію серця і судин та порушення їх функції.

У дитини не виявлено даних за уроджену ваду серця та ревматоїдний артрит, туберкульоз легень.

Таким чином, у пацієнта діагностовано пластичний бронхіт I типу та призначене ініціальне лікування, що включало санаційну бронхоскопію, призначення бронходилататорів, глюкокортикостероїдів, муколітиків та 3% NaCl інгаляційно. Як антибактеріальна терапія — макроліди. Стан дівчинки поліпшився, у зв'язку з чим вона переведена на амбулаторний етап спостереження.

На нашу думку, етіологією даного захворювання була комбінація IgE-залежної алергії, на тлі якої мало місце інфікування парагрипом 3-го типу, що й привело до формування пластичного бронхіту у дитини. Пневмонія могла розвинути як ускладнення парагрипу 3-го типу або в результаті обтурації верхньодольових бронхів пластичними зліпками. Дискусійними залишаються питання прогнозу захворювання: не виключено розвиток бронхіальної астми, рецидиву пластичного бронхіту при наступних респіраторних інфекціях. Так чи інакше, у зв'язку з орфанністю даного захворювання та обмеженням літературних даних ці питання поки залишаються для катamnестичного спостереження.

**Конфлікт інтересів.** Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів при підготовці даної статті.

## References

1. Singhi AK, Vinoth B, Kuruvilla S, Sivakumar K. Plastic bronchitis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2015 Sep-Dec;8(3):246-8. doi: 10.4103/0974-2069.164682.
2. Somersa E, Day W, Derkay CS. Plastic bronchitis resulting in complete bronchial obstruction in an otherwise healthy child. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra.* 2017;18:1-4. doi: 10.1016/j.pedex.2017.08.002.
3. Peixoto AO, Ribeiro JD, da Costa RM, Marson FAL. Plastic Bronchitis: A Case Report. *Glob J Allergy.* 2017;3(2):022-026. doi: 10.17352/2455-8141.000020.
4. Dori Y, Keller MS, Rychik J, Itkin M. Successful treatment of plastic bronchitis by selective lymphatic embolization in a Fontan patient. *Pediatrics.* 2014 Aug;134(2):e590-5. doi: 10.1542/peds.2013-3723.
5. Raoufi M, Achachi L, Mrabet FZ, et al. A Rare Case of Idiopathic Plastic Bronchitis. *Case Rep Pulmonol.* 2017;2017:4789751. doi: 10.1155/2017/4789751.

Отримано 18.01.2018 ■

Гончарь М.А.<sup>1</sup>, Муратов Г.Р.<sup>1,2</sup>, Логвинова О.Л.<sup>1,2</sup>, Пушкарь Е.М.<sup>2</sup>, Яблонская Н.Н.<sup>2</sup>, Костенко В.В.<sup>2</sup>, Башкирова Н.В.<sup>2</sup>, Долгарева С.Б.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Харьковский национальный медицинский университет, г. Харьков, Украина

<sup>2</sup>КУЗ «Харьковская областная детская клиническая больница», г. Харьков, Украина

## Пластический бронхит: клиническое наблюдение

**Резюме.** Публикация посвящена углубленному рассмотрению этиологии, патогенеза, диагностики и лечения редкого заболевания бронхов — пластического бронхита. Пластический бронхит формируется чаще у детей с врожденными пороками сердца после проведения паллиативной операции Фонтена (1–4 %), реже — после оператив-

ного вмешательства по поводу тетрады Фалло, постоперационного хилоторакса или асцита, реконструктивных операций; а также бронхоэктатической болезни, бронхиальной астмы, туберкулеза, муковисцидоза, хронического бронхита, трансплантации легких, гриппа H<sub>1</sub>N<sub>1</sub>, сердечной недостаточности, ревматоидного артрита или амилоидоза.

Идея написания статьи возникла во время клинического наблюдения девочки пяти лет, которая была госпитализирована в стационар с признаками прогрессирующей гипоксии, одышки и навязчивого приступообразного кашля. При бронхоскопии у девочки обнаружены пластические слепки бронхов. Диагностический поиск заболеваний, для которых характерны такого рода слепки, показал ограниченность информации в мировых литературных источниках. Публикаций на украинском языке, посвященных данному заболеванию, нами не найдено. Авторами проведен обзор современной мировой литературы, представлены критерии диагноза, современная гистологическая

классификация пластического бронхита; приведены эффективные методики диагностики и дифференциальной диагностики заболеваний-триггеров пластического бронхита. Клиническое наблюдение иллюстрировано фотографиями слепков бронхов, результатами рентгенографии и компьютерной томографии легких в спиральном режиме шагом 3 мм с мультипланарной реконструкцией, что, с нашей точки зрения, может дополнить банк знаний педиатров, детских пульмонологов, торакальных хирургов, а также кардиохирургов и кардиологов в Украине.

**Ключевые слова:** пластический бронхит; дети; слепки бронхов

M.O. Gonchar<sup>1</sup>, G.R. Muratov<sup>1,2</sup>, O.L. Logvinova<sup>1,2</sup>, Y.M. Pushkar<sup>2</sup>, N.N. Iyblonska<sup>2</sup>, V.V. Kostenko<sup>2</sup>, S.B. Dolgareva<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine

<sup>2</sup>Kharkiv Regional Children's Clinical Hospital, Kharkiv, Ukraine

### Plastic bronchitis: a clinical case

**Abstract.** The publication is devoted to the in-depth consideration of etiology, pathogenesis, diagnosis and treatment of a rare disease of the bronchi — plastic bronchitis. Plastic bronchitis is more common in children with congenital heart disease after a Fonten palliative surgery (1–4 %), rarely is induced by the surgery for the Fallot's tetralogy, postoperative chylothorax or ascites, reconstructive operations; as well as bronchiectasis, bronchial asthma, tuberculosis, cystic fibrosis, chronic bronchitis, lung transplantation, H<sub>1</sub>N<sub>1</sub> flu, heart failure, rheumatoid arthritis, or amyloidosis. The idea of writing the article arose during the clinical observation of a five-year-old girl who was hospitalized with manifested progressive hypoxia, shortness of breath and obsessive paroxysmal cough; the bronchoscopy found plastic casts. The diagnostic search for a disease for which

this type of casts is typical has shown limited information in world literature sources. We did not find Ukrainian-language publications devoted to this disease. The authors review the modern world literature, consider the criteria for diagnosis, modern classification system of plastic bronchitis, based on the histology of casts; the effective methods of diagnostics and differential diagnostics of diseases factors of plastic bronchitis. Clinical observation is illustrated with images of bronchial casts, results of X-ray and computed tomography of the lungs in spiral mode with a 3 mm step with multiplanar reconstruction, which from our point of view can complement the knowledge bank of pediatricians, pediatric pulmonologists, thoracic surgeons, as well as cardiac surgeons and cardiologists in Ukraine.

**Keywords:** plastic bronchitis; children; bronchial casts