

## Kasuistik

Ugeskr Læger 2022;184:V03220222

# Plastisk bronkitis

Lene Thorup<sup>1</sup>, Jørn Carlsen<sup>2, 3</sup>, Jakob Gjedsted<sup>4</sup>, Ruben Juhl Jensen<sup>5</sup> & Vibeke Elisabeth Hjortdal<sup>1, 3</sup>

1) Afdeling for Hjerter- og Lungekirurgi, Hjertecentret, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 2) Afdeling for Hjertesygdomme, Hjertecentret, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 3) Institut for Klinisk Medicin, Det Sundhedsfaglige Fakultet, Københavns Universitet, 4) Thoraxanæstesiologisk Klinik, Enhed for Medfødte Hjertesygdomme, Hjertecentret, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 5) Afdeling for Røntgen og Skanning, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet

Ugeskr Læger 2022;184:V03220222

Plastisk bronkitis (PB) er en sjælden, men potentielt alvorlig tilstand, som er karakteriseret ved abnorme lymfekar i thorax, hvorigennem lymfe lækker ud i bronkierne og størkner [1].

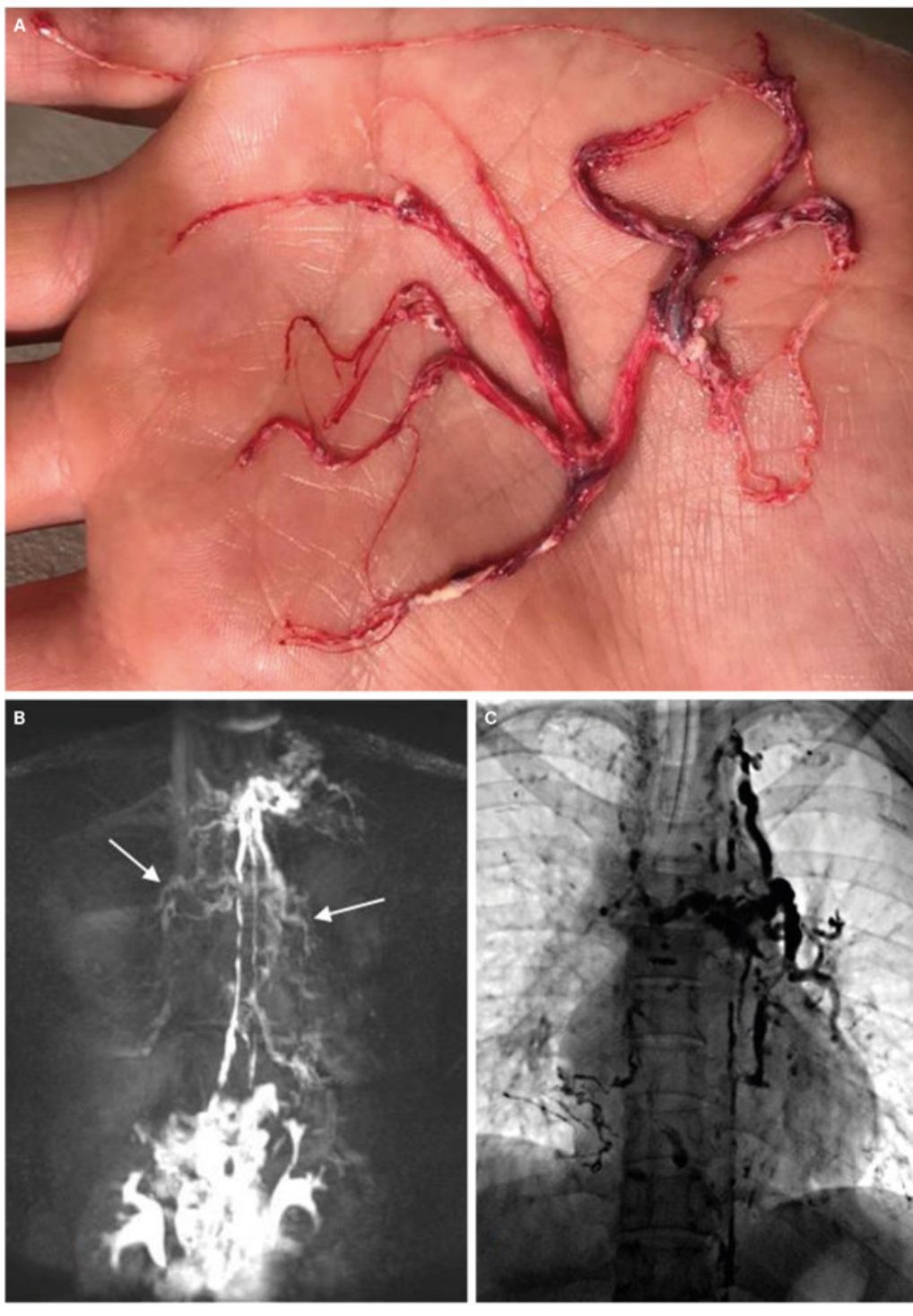
Symptomerne inkluderer ekspektorat af bronkiale afstøbninger (casts), der kan være blodtingerede, samt evt. hoste, feber, dyspnø og i nogle tilfælde luftvejsobstruktion med akut respiratorisk svigt til følge [2]. Behandlingsmulighederne har indtil for nylig været begrænsede.

Vi beskriver her et langvarigt sygdomsforløb samt indførelsen af et nyt, eksperimentelt indgreb [3] udført i samarbejde med kolleger fra Children's Hospital of Philadelphia (CHOP), USA.

### SYGEHISTORIE

I 2013 henvendte en 22-årig mand sig med hæmoptyse. Han havde tidligere haft recidiverende pneumonier i barndommen og var diagnosticeret med nonallergisk astma. Efter første episode med ophostning af casts (**Figur 1A**) gennemgik han de efterfølgende syv år ekstensive undersøgelser pga. recidiverende hæmoptyse. Patientens ekg og hjerte-CT var normale. Mistanke om reumatoid arthritis, cystisk fibrose, lungeemboli, pulmonal arteriel hypertension og koagulopater blev afkræftet. Ved bronkoskopi og bronkoalveolær lavage påvistes alene uspecifik inflammation. En CT-angiografi viste dilaterede bronkialarterier, og der blev foretaget selektiv bronkial arteriografi med embolisering af højre bronkialarterie. Grundet recidiv af hæmoptyse undergik patienten embolisering af højre og venstre bronkialarterier tre gange. En efterfølgende patologisk vurdering af ekspektoratet viste proteinholdigt materiale, som indeholdt lymfocytter, der var forenelige med at stamme fra lymfesystemet.

**FIGUR 1** **A.** Ophostet bronkial afstøbning – »cast« – bestående af blodtingeret, størknet lymfe. **B.** Intranodal dynamisk kontrast-MR-lymfangiografi. Der ses afløbshindring fra ductus thoracicus samt abnorme lymfekar, der drænerer ud i lungerne bilateralt (pile). **C.** Gennemlysning viser endeligt resultat med limning af multiple abnorme lymfekar i thorax (sort).



En T2-vægtet MR-skanning med væskefølsomme sekvenser viste udtalte lymfekarforandringer i thorax, og en konventionel lymfografi viste kontrast i lungehili. På mistanke om diagnosen PB blev patienten indlagt til embolisering af de formodede abnorme lymfekar, der drænerede til

bronkierne. Under generel anæstesi og gennemlysning blev de femorale lymfeknuder kanyleret. Med intranodal dynamisk kontrast-MR-lymfangiografi (IN-DCMRL) blev de abnorme lymfekars anatomi og drænage visualiseret (Figur 1B).

Via transabdominal kanylering direkte i cisterna chyli førtes en mikrowire ud i lymfekar i venstre lunges øvre pol. Efter udskiftning til mikrokateter og under simultan bronkoskopi injiceredes metylenblåt, hvorved submukøse, dilaterede lymfebaner blev visualiseret, og udløb til venstre hovedbronkie blev bekræftet. Endnu et mikrokateter blev placeret i et lymfekar nederst i venstre lunge, hvorefter der blev gennemført embolisering af de abnorme lymfekar ved injektion af lim og ethylestere af ioderede fedtsyrer via begge mikrokatetre (Figur 1C). Den samlede tid for undersøgelser og indgreb var syv timer. Under indgrebet modtog patienten antibiotikaprofylakse.

Patienten blev ekstuberet umiddelbart efter indgrebet og overført til intensiv afdeling til observation for evt. systemisk inflammatorisk respons-syndrom og ascitesudvikling samt smertedækning. Han blev udskrevet i velbefindende på fjerde postoperative dag efter et ukompliceret forløb og fulgte en fedtreduceret diæt i 14 dage. En kontrol-UL-skanning viste ingen tegn til ascites, og patienten var symptomfri umiddelbart efter indgrebet.

## DISKUSSION

Vi beskriver den første interventionelle behandling af PB i Danmark. PB er en sjælden lidelse, som dog også formodes at være underdiagnosticeret [4] – formentligt pga. uspecifikke symptomer som illustreret i denne case, hvor diagnosticering blev forsinket netop pga. dette. Incidens og prævalens er fortsat ukendt, men på CHOP, USA, som er et af de få centre, hvor man udfører disse lymfeprocedurer, er der udført i alt 150 indgreb for PB siden 2013.

Den præcise patofysiologi er ligeledes ikke helt belyst. I nogle tilfælde er der beskrevet en genetisk komponent, andre gange opstår PB efter luftvejsinfektioner eller astma. En større gruppe udgøres dog af patienter med medfødt univentrikulær hjertesygdom. Disse patienter behandles kirurgisk med ændring af blodkredsløbet, og det deraf følgende højere centrale venetryk formodes at hæmme lymfedræningen og dermed øge risikoen for at udvikle PB.

Behandling er udfordrende, og evidensen for virkningen af medicinske tiltag er lille grundet små studier. Potentielle farmakologiske tiltag inkluderer inhaleret kortikosteroid, vævsplasminogenaktivator og mukolytika. Hertil kommer bronkoskopisk fjernelse af casts. Ved manglende effekt kan man anvende behandling som beskrevet her med IN-DCMRL og selektiv embolisering af abnorme lymfekar [5]. Kardinalsymptomet er ekspektorering af bronkiale casts, hvilket bør give anledning til at overveje PB som differentialdiagnose.

**Korrespondance** Jørn Carlsen. E-mail: joern.carlsen@regionh.dk

**Antaget** 1. august 2022

Publiceret på [ugeskriftet.dk](https://ugeskriftet.dk) 12. september 2022

**Interessekonflikter** Der er anført potentielle interessekonflikter. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på [ugeskriftet.dk](https://ugeskriftet.dk)

**Taksigelser** *Yoav Dori*, Children's Hospital of Philadelphia, takkes for oplæring i, udredning og behandling af plastisk bronchitis. *Erin Pinto*, Children's Hospital of Philadelphia, takkes for sygeplejefaglig undervisning i postoperativ behandling. *Niels Vejstrup*, Kardiologisk Afdeling, Rigshospitalet, og *Sheyanth Mohanakumar*, Radiologisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, har bidraget med MR-assistance. *Susanne Frevert*, Radiologisk Afdeling, Rigshospitalet, har bidraget i den interventionelle behandling, og *Annette S. Jensen*, Kardiologisk Afdeling, Rigshospitalet, har koordineret den præoperative interdepartementelle organisering.

**Referencer** findes i artiklen publiceret på [ugeskriftet.dk](https://ugeskriftet.dk)

**Artikelreference** Ugeskr Læger 2022;184:V03220222

## SUMMARY

### Plastic bronchitis

Lene Thorup, Jørn Carlsen, Jakob Gjedsted, Ruben Juhl Jensen & Vibeke Elisabeth Hjortdal

Ugeskr Læger 2022;184:V03220222

Plastic bronchitis (PB) is a rare disease caused by abnormal lymphatic vessels in the thorax. These vessels drain into the bronchi creating solid casts and potential life-threatening airway obstruction. This is a case report of a 30-year-old man diagnosed with PB after several years of extensive examinations due to symptoms misconceived as non-allergic asthma. We describe the first interventional treatment in Denmark using special T2 weighed MR imaging and dynamic contrast MR lymphangiography with subsequent embolisation of abnormal lymphatic vessels in the thorax.

## REFERENCER

1. Ramirez-Suarez KI, Tierradentro-Garcia LO, Smith CL et al. Dynamic contrast-enhanced magnetic resonance lymphangiography. *Pediatr Radiol.* 2022;52(2):285-294.
2. Grizales CL, González LM, Castrillon MA et al. Plastic bronchitis: a case report. *Respir Med Case Rep.* 2019;28:100876.
3. Itkin MG, McCormack FX, Dori Y. Diagnosis and treatment of lymphatic plastic bronchitis in adults using advanced lymphatic imaging and percutaneous embolization. *Ann Am Thorac Soc.* 2016;13(10):1689-1696.
4. Kunder R, Kunder C, Sun HY et al. Pediatric plastic bronchitis: case report and retrospective comparative analysis of epidemiology and pathology. *Case Rep Pulmonol.* 2013;2013:649365.
5. Patel N, Patel M, Inja R et al. Plastic bronchitis in adult and pediatric patients: a review of its presentation, diagnosis, and treatment. *Mo Med.* 2021;118(4):363-373.