

HONORATA MARCZAK, \*AGNIESZKA STRZELAK, TERESA BIELECKA, AGNIESZKA SZCZUKOCKA-ZYCH, MAREK KULUS

## Zastosowanie alteplazy w nebulizacji u pacjenta z plastycznym zapaleniem oskrzeli po operacji sposobem Fontana – opis przypadku

Use of inhaled alteplase in a patient with plastic bronchitis after Fontan procedure – a case report

Klinika Pneumonologii i Alergologii Wieku Dziecięcego, Warszawski Uniwersytet Medyczny  
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Marek Kulus

### Summary

Plastic bronchitis (PB) is a rare disorder in children but a known complication of Fontan palliation. It is characterised by the formation of muco-cellular casts inside the tracheobronchial tree, which can cause recurrent life-threatening airway obstruction. Common presentation of PB includes atelectasis and dyspnea with potentially fatal outcome. The pathogenesis of this condition is not thoroughly understood. However, the abnormalities of lymphatic vessels may play a role. Various treatment strategies have been anecdotally reported but only few treatment options have been shown to be effective.

Authors present a case of a five-year-old girl with Fontan physiology who developed plastic bronchitis. Symptoms occurred 15 months after third stage of correction. Treatment with mucoactive agents and inhaled bronchodilators had no beneficial effect. A trial of inhaled alteplase was administered and resulted in a full symptomatic recovery. This kind of treatment is unregistered in Poland.

The pathophysiology, clinical manifestation and therapeutic opportunities for PB in patients after cardiac surgeries have been reviewed.

### Keywords

plastic bronchitis, Fontan procedure, Fontan correction

### WSTĘP

Plastyczne zapalenie oskrzeli (ang. *plastic bronchitis* – PB) jest rzadkim schorzeniem polegającym na tworzeniu się wewnątrz drzewa oskrzelowego śluzowo-komórkowych odlewów. Narastające upośledzenie drożności dróg oddechowych może doprowadzić do niewydolności oddechowej i zgonu. Patomechanizm tworzenia się odlewów drzewa oskrzelowego u pacjentów z chorobą układu krążenia

nie został dotąd jednoznacznie wyjaśniony. Postuluje się, że znaczenie mogą mieć zmiany hemodynamiczne, takie jak: zmniejszony rzut serca, zwiększone ciśnienie żyłne czy upośledzenie przepływu chłonki w przewodzie pierśsiowym. Do objawów PB należą: nagła duszność, cechy niewydolności oddechowej oraz kaszel prowadzący do odkrtuszenia odlewów oskrzeli. Ich obecność wiąże się ze znaczną śmiertelnością, sięgającą nawet 60%. Niestety do

tej pory nie ustalono skutecznego standardu leczenia oraz zapobiegania nawrotom choroby.

## OPIS PRZYPADKU

Niespełna 5-letnia dziewczynka ze złożoną wadą serca pod postacią zespołu heterotaksji (prawostronny izomeryzm, dekstrokardia, niezbalansowana postać ubytku przegrody przedsionkowo-komorowej i całkowity nadsercowy spływ z żył płucnych), po trójetapowym leczeniu kardiochirurgicznym, z asplenią i całkowitym odwróceniem trzewi została przyjęta do Kliniki Pneumonologii i Alergologii Wieku Dziecięcego WUM w trybie ostrym z powodu podejrzenia zapalenia płuc.

Dziewczynka pozostaje pod stałą opieką kardiologiczną z powodu wady serca. Dotychczas była trzykrotnie operowana kardiochirurgicznie: zostało wytworzone zespolenie Blalock-Taussig, następnie dwukierunkowe zespolenie Glena i ostatecznie, 15 miesięcy przed hospitalizacją w Klinice Pneumonologii i Alergologii Wieku Dziecięcego WUM, zabieg sposobem Fontana. W ostatnio wykonanym badaniu echokardiograficznym stwierdzono dobry wynik korekcji kardiochirurgicznej.

Przy przyjęciu na oddział stan ogólny dziewczynki był średni. Obserwowano nasiloną duszność: tachypnoe 60/min, tachykardię 130/min oraz spadek saturacji krwi tlenem (SO<sub>2</sub>) do 60%. W badaniu przedmiotowym z odchyień od stanu prawidłowego stwierdzono zasinienie wokół ust, cechy duszności – zaciąganie dołka jarzmowego i przyczepów przepony. Nad całym lewym polem płucnym stwierdzono stłumienie odgłosu opukowego oraz ściszenie szmeru pęcherzykowego. Wyniki wykonanych badań laboratoryjnych wykazały z nieprawidłowości nieznacznie podwyższone stężenie CRP do 2,4 mg/dl (N < 1), nadpłytkowość 800 tys./mm<sup>3</sup> oraz cechy wyrównanej zasadowicy oddechowej. W RTG klatki piersiowej obecne było całkowite zacinienie lewej połowy klatki piersiowej (ryc. 1). W przezklatkowym USG płuc uwidoczono bezpowietrzne

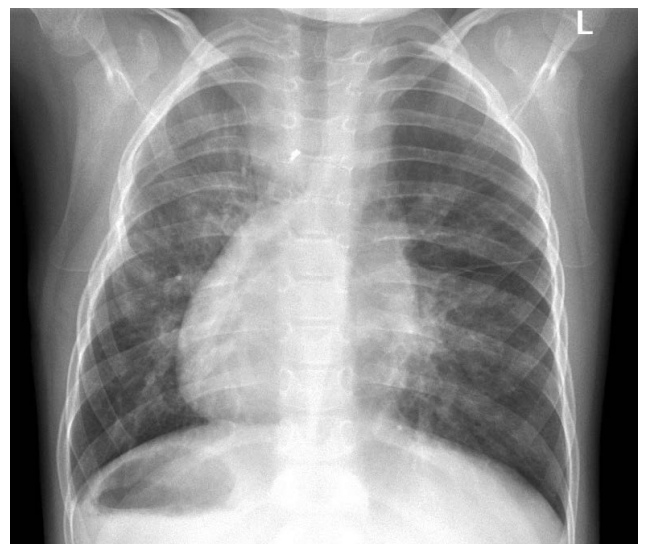
lewe płuco oraz obecność wolnego płynu otaczającego dolne partie płuc z maksymalną szerokością w zachyłku przeponowo-żebrowym do 18 mm. Na podstawie obrazu klinicznego i wyników badań dodatkowych u dziewczynki rozpoznano lewostronne zapalenie płuc z wysiękiem do opłucnej i włączono do leczenia cefalosporynę III generacji oraz klarytromycynę. W kolejnych dobach hospitalizacji obserwowano szybką poprawę stanu ogólnego, ustąpienie duszności oraz całkowite ustąpienie zmian niedodmowych w płucu lewym w badaniu radiologicznym i ultrasonograficznym, nie stwierdzono płynu w lewej jamie opłucnej. Dziewczynkę w dobrym stanie ogólnym wypisano do domu po 12-dniowej hospitalizacji z zaleceniem kontynuowania antybiotykoterapii makrolidem oraz wziewnego leczenia bronchodilatoryjnego. Po 5 dniach dziewczynka została ponownie przyjęta do Kliniki w trybie ostrym z powodu nasilonej duszności. W nocy poprzedzającej hospitalizację u dziecka wystąpiły napadowy kaszel oraz przyspieszenie oddechu, objawom towarzyszyły rejestrowane przez rodziców spadki SO<sub>2</sub> do 75%. Nie obserwowano gorączki ani cech infekcji układu oddechowego.

Przy przyjęciu na oddział stan ogólny dziecka był średni, obserwowano duszność, tachypnoe 70 oddechów/min, obniżoną SO<sub>2</sub> do 75%, HR 134/min, RR 104/77 mmHg. Z istotnych klinicznie odchyień w badaniu przedmiotowym ponownie stwierdzono zasinienie wokół ust, cechy duszności – zaciąganie dołka jarzmowego i przyczepów przepony, nad całym lewym polem płucnym stwierdzono stłumienie odgłosu opukowego oraz ściszenie szmeru pęcherzykowego. Wątroba była wyczuwalna 2 cm poniżej lewego łuku żebrowego.

W radiogramie klatki piersiowej opisano zagęszczenia mięszkowe w polu środkowym płuca lewego (ryc. 2). W badaniach laboratoryjnych z odchyień od normy wykazano: cechy niewyrównanej kwasicy metabolicznej w gazometrii krwi, nieco podwyższone CRP 1,1 mg/dl (N < 1) oraz niewielką leukocytozę 14,03 tys./ml.



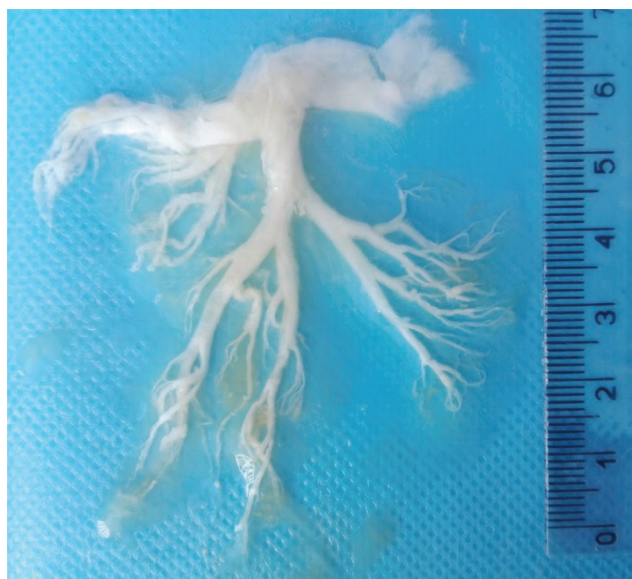
**Ryc. 1.** Całkowite zacinienie lewej połowy klatki piersiowej. Przełożenie trzewi, dekstrokardia. Cechy niewielkiego przemieszczenia śródpiersia na stronę lewą



**Ryc. 2.** Zagęszczenia mięszkowe w polu środkowym płuca lewego. Przełożenie trzewi, dekstrokardia

W trakcie wywiadu rodzice pacjentki dodatkowo zgłosili, że podczas poprzedniej hospitalizacji z powodu zapalenia płuc dziewczynka odkrztusiła wydzielinę przypominającą odlew oskrzeli, o czym nie poinformowali wówczas lekarza prowadzącego. Po odkrztuszeniu wydzieliny ustąpiła duszność oraz poprawił się stan ogólny dziecka.

Na podstawie prezentowanego obrazu klinicznego, w tym informacji o odkrztuszeniu odlewu oskrzela, u dziewczynki rozpoznano plastyczne zapalenie oskrzeli (PB). W leczeniu początkowo zastosowano tlenoterapię bierną, wziewne leki bronchodilatoryjne, doustne oraz wziewne leki mukolityczne i mukokinetyczne (5% NaCl, ambroksol w nebulizacji oraz acetylocysteinę doustnie). Mimo początkowej poprawy, w 2. dobie hospitalizacji obserwowano stopniowe nasilanie się duszności. W USG płuc uwidoczniło niedodmę płuca lewego. Po uzyskaniu od rodziców zgody na leczenie pozarejestrowane włączono do leczenia alteplazę w nebulizacji. Zastosowano schemat początkowej dawki nasycającej 12 mg, następnie po 1 godz. podano 10 mg i kontynuowano dawkę podtrzymującą 5 mg co 2 godz. Po dobie leczenia alternatywnego pacjentka odkrztusiła odlew oskrzeli długości 10 cm (ryc. 3). Po odkrztuszeniu wydzieliny obserwowano ustąpienie duszności, dziewczynka nie wymagała dłużej tlenoterapii biernej. W badaniu morfologicznym odkrztuszonej wydzieliny wykazano obecność pasm śluzu, włókniaka i limfocytów. Po zaprzestaniu nebulizacji z alteplazy dolegliwości nawróciły w ciągu 12 godzin. Ponownie włączono leczenie wziewne alteplazą, dodatkowo zastosowano dietę beztłuszczową z suplementacją tłuszczów MCT i witamin rozpuszczalnych w tłuszczach. W kolejnych dobach hospitalizacji pacjentka odkrztuszała mniejsze ilości wydzieliny przypominającej odlew oskrzeli, aż do całkowitego ustąpienia objawów i poprawy stanu ogólnego. W trakcie pobytu na oddziale stopniowo odstawiono lek, kontynuując leczenie mukoaktywne oraz dietę. Dodatkowo włączono azytromycynę w dobowej dawce profilaktycznej. Nie obserwowano nawrotu dolegliwości w kolejnym miesiącu.



Ryc. 3. Wykrztuszony odlew drzewa oskrzelowego

Z uwagi na pojawienie się objawów plastycznego zapalenia oskrzeli, jako powikłania po operacji kardiochirurgicznej sposobem Fontana, dziewczynkę przekazano pod dalszą opiekę kardiologiczną.

## DYSKUSJA

Plastyczne zapalenie oskrzeli jest rzadko rozpoznawaną jednostką chorobową prowadzącą do mechanicznego upośledzenia drożności dróg oddechowych i niewydolności oddechowej. Częstość występowania PB u pacjentów po operacji sposobem Fontana, z uwzględnieniem przypadków skąpoobjawowych, szacuje się na 4-14% (1). W przebiegu plastycznego zapalenia oskrzeli dochodzi do wytwarzania, a następnie odkrztuszania dobrze uformowanych odlewów drzewa oskrzelowego. Przebieg choroby jest zazwyczaj bezgorączkowy, z dusznością oraz ze znacznym pogorszeniem stanu ogólnego pacjenta, czemu mogą towarzyszyć silny kaszel i objawy niewydolności oddechowej. Rozmiar odlewów warunkuje objawy kliniczne mogące przybierać postać niewielkiej duszności w przypadku odlewów wypełniających jeden segment, aż po stan zagrożenia życia wynikający z mechanicznej blokady drzewa oskrzelowego całego płuca. Rozpoznanie jest stawiane na podstawie charakterystycznego obrazu wydzieliny z dróg oddechowych o morfologii rozgałęzionych odlewów w kształcie drzewa oskrzelowego, które są wykrztuszane spontanicznie bądź usuwane podczas bronchoskopii.

Badanie histologiczne pozwala na wyróżnienie dwóch rodzajów odlewów (2). Typ I, tzw. zapalny, charakteryzuje się obecnością włókniaka z niewielką domieszką śluzu oraz obfitym zapalnym naciekiem komórkowym bogatym w eozynofile. Powstawanie odlewów typu I obserwuje się w przebiegu infekcji oskrzelowo-płucnych, takich jak: gruźlica, bakteryjne zapalenie płuc czy aspergiloza płucna, w astmie oraz w mukowiscydozie. Pomimo ostrego przebiegu choroby, plastyczne zapalenie oskrzeli z odlewami typu I charakteryzuje się dość dobrym rokowaniem.

Natomiast przebieg PB z bezkomórkowymi, śluzowymi odlewami typu II z domieszką włókniaka, tłuszczów i białka jest przewlekły i nawrotowy. Odlewy typu II najczęściej obserwowane są u pacjentów z wadą serca po korekcy kardiochirurgicznej z wytworzeniem jednej komory. Ich obecność jest niekorzystna, ponieważ wiąże się ze znaczną śmiertelnością, sięgającą nawet 60% (3-6).

Patofizjologia tworzenia się odlewów drzewa oskrzelowego u pacjentów z chorobą układu krążenia nie została dotąd jednoznacznie wyjaśniona, co jest wynikiem rzadkiego występowania choroby oraz niewielkiej liczby ozdrowieńców. Potencjalne mechanizmy powstawania PB u pacjentów po korekcy chirurgicznej wady serca obejmują m.in. zmiany hemodynamiczne, takie jak: zmniejszony rzut serca, zwiększone ciśnienie żyłne czy upośledzenie przepływu limfy w przewodzie piersiowym. Zauważono, że plastyczne zapalenie oskrzeli rozwija się w krótkim czasie po skierowaniu systemowego sływu żylnego bezpośrednio do naczyń płucnych, jak ma to miejsce w czasie operacji sposobem Fontana (5). W pracy Schumachera i wsp. ustalono czynniki ryzyka powstania PB po zabiegu kardiochirurgicznym, wśród których wymienia się: przedłużony drenaż klatki piersiowej po drugim i trzecim



etapie korekcji, przesiek chłonki do jamy opłucnej, wodobrzusze oraz obecność kolaterali aortalno-płucnych (7). W wielu przypadkach plastyczne zapalenie oskrzeli występuje łącznie z zespołem utraty białka do przewodu pokarmowego, co przemawia za podobnym mechanizmem obu nieprawidłowości (3, 5, 8). Do innych przyczyn powstawania PB zalicza się hipersekrecję śluzu w następstwie infekcji układu oddechowego lub uwarunkowań genetycznych. Niestety, żadna z powyższych teorii patogenetycznych nie została ostatecznie potwierdzona, co znacznie utrudnia podejmowanie decyzji terapeutycznych. Opracowanie skutecznych metod leczenia pacjentów z PB wymaga dalszych badań nad mechanizmami powstawania odlewów w drogach oddechowych.

W chwili obecnej, ze względu na niejasną patogenezę powstawania odlewów oraz rzadkie występowanie choroby, brakuje ustalonego sposobu postępowania z pacjentami z podejrzeniem plastycznego zapalenia oskrzeli. Dostępne dane z piśmiennictwa dotyczące skuteczności metod terapeutycznych pochodzą głównie z opisów pojedynczych lub serii przypadków. Każdorazowo celem leczenia pozostaje jednak sprowokowanie wykrztuszenia odlewów, a przede wszystkim zapobieganie ich wytwarzaniu. Stąd ogromna rola przypisywana jest lekom wpływającym na konsystencję śluzu oraz interwencjom ułatwiającym bądź umożliwiającym jego ewakuację. W pierwszym rzucie proponowane są zazwyczaj standardowe leki mukoaktywne i mukolityczne w połączeniu z fizjoterapią układu oddechowego. Jeżeli nie dochodzi do samoistnego wykrztuszenia odlewów, metodą z wyboru jest bronchoskopia. W następnej kolejności podejmowane są próby leczenia alternatywnego, których efekt kliniczny różni się u poszczególnych pacjentów. Dostępne są doniesienia o stosowaniu urokinazy i alteplazy wziewnie (4, 9-11), heparyny wziewnie i podskórnie, glikokortykosteroidów ogólnie oraz w nebulizacji, a także doustnego sildenafilu i antybiotyków makrolidowych (12). Spośród opisywanych metod leczniczych, żadna nie była skuteczna u wszystkich pacjentów.

W związku z tym, że plastyczne zapalenie oskrzeli traktowane jest jako powikłanie po operacji metodą Fontana, to kluczowym elementem w postępowaniu diagnostyczno-terapeutycznym powinna być dokładna ocena układu krążenia. Poszukuje się zwężeń, zakrzepów, zaburzeń rytmu serca czy upośledzonej czynności serca. Z opublikowanych dotychczas danych wynika, że pacjenci ci mogą odnieść korzyść z wytworzenia fenestracji (13, 14), implantacji układu stymulującego (15), stentowania tętnicy płucnej (16), a w ostateczności, z transplantacji serca (7, 17). Mimo że u dzieci po przeszczepieniu serca nie obserwowano nawrotu plastycznego zapalenia oskrzeli, to ryzyko powikłań oraz zgonu w tej grupie chorych kwalifikowanych do transplantacji jest najwyższe (3, 6, 18).

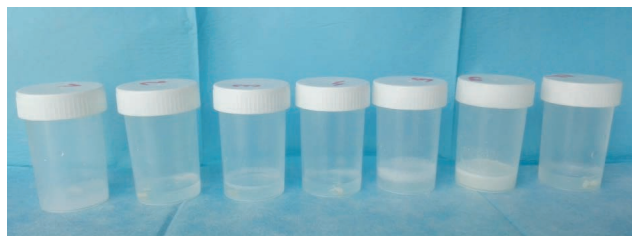
Dodatkowo, do powstawania odlewów po operacji sposobem Fontana może dochodzić w przebiegu przesączania limfy do drzewa oskrzelowego. Po zabiegu obserwuje się m.in.: obniżenie rzutu serca, wzrost ciśnienia żylnego oraz zastój krwi w naczyniach jelit, co prowadzi do zwiększenia ciśnienia w układzie limfatycznym i utrudnia odpływ limfy. Jeżeli u tych pacjentów współistnieje wada wrodzona lub nabyta układu limfatycznego, jak limfangiektazja lub limfan-

giomatoza, po zabiegu może dochodzić do przesączania się limfy do dróg oddechowych (8, 11, 15). Ograniczenie gromadzenia się limfy w drzewie oskrzelowym próbuje się osiągnąć na kilka sposobów. Istnieją pojedyncze doniesienia o uzyskaniu zadowalającej poprawy po zastosowaniu diety beztłuszczowej, oktreotydu, a także po podwiązaniu przewodu piersiowego czy embolizacji nieprawidłowych naczyń (19-21). Dokładna ocena anatomii układu limfatycznego metodą rezonansu magnetycznego, scyntygrafii czy też klasycznej tomografii z podaniem środka kontrastowego może być przydatna przy podejmowaniu decyzji o leczeniu chirurgicznym, które jest metodą bardzo obiecującą oraz mającą podstawy teoretyczne. Należy jednak zaznaczyć, że w wyniku leczenia chirurgicznego odnotowano także przypadki braku efektu klinicznego oraz zgonu (22, 23).

W prezentowanym przez nas przypadku pacjentki operowanej przed 4 miesiącami sposobem Fontana wynik badania biochemicznego wskazywał na obecność odlewów typu II. Z uwagi na brak skuteczności wdrożonego leczenia mukoaktywnego, przy utrzymującej się ciężkiej duszności, zdecydowano o pozarejestracyjnym zastosowaniu alteplazy w nebulizacji. Zarówno alteplaza (tkankowy aktywator plazminogenu), jak i urokinaza aktywują plazminogen do plazminy, enzymu rozkładającego włóknik. W medycznych bazach danych dostępnych jest kilka dokładnych opisów przypadków pacjentów po operacji Fontana, u których zastosowano taką terapię. U większości opisanych pacjentów obserwowano ustąpienie duszności i poprawę stanu ogólnego. U jednego z pacjentów stosowano lek przewlekły, gdyż zmniejszenie częstotliwości jego podawania skutkowało nawrotem objawów. Jeden chory zmarł krótko po rozpoczęciu stosowania alteplazy w wyniku epizodów neurologicznych, które występowały przed wdrożeniem leczenia (4, 10, 11). Masa ciała opisywanej pacjentki wynosiła 15 kilogramów, w związku z czym możliwe było odwzorowanie schematu dawkowania alteplazy z pracy Costello i wsp. (4). Poprawa wydolności oddechowej utrzymywała się w czasie stosowania leku, jednak po odstawieniu nebulizacji obserwowano nawrót duszności i zmian osłuchowych nad polami płucnymi. Z uwagi na ponowne wytwarzanie się odlewów, zalecono dietę beztłuszczową z suplementacją tłuszczów MCT i witamin rozpuszczalnych w tłuszczach, a także azytromycynę w dobowej dawce profilaktycznej.

Zastosowanie wziewnej alteplazy ułatwiło odkrztuszenie wydzieliny, natomiast wprowadzenie diety beztłuszczowej zapobiegło ponownemu powstaniu odlewów w ciągu 3 miesięcy obserwacji.

W ramach eksperymentu medycznego fragmenty odkrztuszonej wydzieliny zostały zanurzone w następujących substancjach: heparyna, alteplaza, urokinaza, erdosteina, acetylocysteina i ambroksol (ryc. 4). Po 7 dobach inkubacji w temperaturze pokojowej odnotowano całkowite rozpuszczenie się wydzieliny w próbówce z urokinazą oraz zmianę konsystencji na bardziej luźną w roztworze alteplazy. Efekt był odwrotny w pracy Quasneya – zauważono rozpuszczenie wydzieliny w roztworze alteplazy, natomiast jej rozmiękczenie w roztworze urokinazy. W opisywanym przez tego autora opisie przypadku plastycznego zapalenia oskrzeli u pacjenta po operacji Fontana zastosowano urokinazę wziewną (3 ml



**Ryc. 4.** Fragmenty wykrztuszonego odlewu zanurzone w substancjach wymienionych w tekście

40 tys./ml roztworu co 4 godz.). Odkrztuszone odlewy miały w swoim składzie mniejszą ilość włókniaka niż przed włączeniem leku (9).

W związku z powyższym, w przypadku nawrotu dolegliwości u opisywanej pacjentki bądź podejrzenia plastycznego zapalenia oskrzeli u innego pacjenta, przy nieskuteczności leków mukoaktywnych, również wziewne zastosowanie urokinazy mogłoby być skutecznym rozwiązaniem.

Omówione leczenie wziewne było w przypadku naszej pacjentki leczeniem objawowym. Po ustąpieniu objawów dziewczynka została przekazana do macierzystego ośrodka kardiologicznego celem diagnostyki i leczenia przyczynowego.

## PODSUMOWANIE

Plastyczne zapalenie oskrzeli jest rzadko rozpoznawanym schorzeniem. Bez uwidocznienia odkrztuszonego odlewu może stwarzać problem diagnostyczny. Należy je podejrzewać w przypadku kaszlu i duszności oraz cech niedodmy w RTG klatki piersiowej bez współistniejących objawów infekcji u pacjentów, u których istnieje podwyższone ryzyko rozwinięcia schorzenia. Z uwagi na niejasną patofizjologię leczenie jest objawowe, a ze względu na brak stosownych wytycznych ma charakter eksperymentalny, nie zawsze z zadowalającym efektem.

W powyższej pracy przedstawiono opcję leczenia dożońskiego, dającego pomost do oceny i interwencji kardiologicznej.

## Konflikt interesów Conflict of interest

Brak konfliktu interesów  
None

## Adres do korespondencji

\*Agnieszka Strzelak  
Klinika Pneumonologii i Alergologii  
Wieków Dziecięcego  
Warszawski Uniwersytet Medyczny  
ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa  
tel.: +48 (22) 317-94-19  
e-mail: agnieszka@strzelak.pl

## Piśmiennictwo

1. Caruthers RL, Kempa M, Loo A et al.: Demographic characteristics and estimated prevalence of Fontan-associated plastic bronchitis. *Pediatr Cardiol* 2013; 34(2): 256-261.
2. Seear M, Hui H, Magee F et al.: Bronchial casts in children: a proposed classification based on nine cases and a review of the literature. *Am J Respir Crit Care Med* 1997; 155(1): 364-370.
3. Larue M, Gossett JG, Stewart RD et al.: Plastic bronchitis in patients with Fontan physiology: review of the literature and preliminary experience with Fontan conversion and cardiac transplantation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2012; 3(3): 364-372.
4. Costello JM, Steinhorn D, McColley S et al.: Treatment of plastic bronchitis in a Fontan patient with tissue plasminogen activator: a case report and review of the literature. *Pediatrics* 2002; 109(4): e67.
5. Madsen P, Shah SA, Rubin BK: Plastic bronchitis: new insights and a classification scheme. *Paediatr Respir Rev* 2005; 6: 292-300.
6. Brogan TV, Finn LS, Pyskaty DJ et al.: Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34(6): 482-487.
7. Schumacher KR, Singh TP, Kuebler J et al.: Risk factors and outcome of Fontan-associated plastic bronchitis: a case-control study. *J Am Heart Assoc* 2014; 3(2): e000865.
8. Malec E, Januszewska K: Pacjenci z pojedynczą komorą po operacji Fontana – nowe wyzwanie dla kardiologów. *Kardiolog* 2010; 68(4): 467-471.
9. Quasney MW, Orman K, Thompson J et al.: Plastic bronchitis occurring late after the Fontan procedure: treatment with aerosolized urokinase. *Crit Care Med* 2000; 28(6): 2107-2111.
10. Do TB, Chu JM, Berdjis F, Anas NG: Fontan patient with plastic bronchitis treated successfully using aerosolized tissue plasminogen activator: a case report and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 2009; 30(3): 352-355.
11. Wakeham MK, Van Bergen AH, Torero LE, Akhter J: Long-term treatment of plastic bronchitis with aerosolized tissue plasminogen activator in a Fontan patient. *Pediatr Crit Care Med* 2005; 6(1): 76-78.
12. Schultz KD, Oermann CM: Treatment of cast bronchitis with low-dose oral azithromycin. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35(2): 139-143.
13. Chaudhari M, Stumper O: Plastic bronchitis after Fontan operation: treatment with stent fenestration of the Fontan circuit. *Heart* 2004; 90(7): 801.

14. Wilson J, Russell J, Williams W, Benson L: Fenestration of the Fontan circuit as treatment for plastic bronchitis. *Pediatr Cardiol* 2005; 26(5): 717-719.
15. Barber BJ, Burch GH, Tripple D, Balaji S: Resolution of plastic bronchitis with atrial pacing in a patient with Fontan physiology. *Pediatric Cardiol* 2004; 25: 73-76.
16. Tanase D, Ewert P, Eicken A: Plastic bronchitis: symptomatic improvement after pulmonary arterial stenting in four patients with Fontan circulation. *Cardiol Young* 2015; 25(1): 151-153.
17. Laubisch JE, Green DM, Mogayzel PJ, Reid Thomson W: Treatment of plastic bronchitis by orthotopic heart transplantation. *Pediatr Cardiol* 2011; 32(8): 1193-1195.
18. El Mallah MK, Prabhakaran S, Chesrown S: Plastic bronchitis: resolution after heart transplantation. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46(8): 824-825.
19. Parikh K, Witte MH, Samson R et al.: Successful treatment of plastic bronchitis with low fat diet and subsequent thoracic duct ligation in child with Fontan physiology. *Pediatrics* 2014; 134(2): e590-595.
20. Hug MI, Ersch J, Moenkhoff M et al.: Chylous bronchial casts after Fontan operation. *Circulation* 2001; 103: 1031-1033.
21. Nayar S, Parmar R, Kulkarni S, Cherian KM: Treatment of plastic bronchitis. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 1884-1886.
22. Dori Y, Keller MS, Rychik J, Itkin M: Successful treatment of plastic bronchitis by selective lymphatic embolization in a Fontan patient. *Pediatrics* 2014; 134(2): e590-595.
23. Salman S, Shah A: Plastic bronchitis: is thoracic duct ligation a real surgical option? *Ann Thorac Surg* 2006; 81(6): 2281-2283.

nadesłano: 2.02.2018

zaakceptowano do druku: 23.02.2018