



Algo está faltando no brônquio: síndrome de Williams-Campbell

Felipe Marques da Costa¹, Augusto Kreling Medeiros²,
Antonio Carlos Portugal Gomes²

Uma mulher de 60 anos, ex-fumante, foi admitida com história de dispneia progressiva, tosse, produção de escarro e febre havia cinco dias. A paciente apresentava história de pneumonia recorrente desde a infância. O exame físico revelou sibilos expiratórios e SpO₂ de 91% em ar ambiente. Realizou-se a TC de tórax (Figura 1). Com base nos achados radiológicos e na exclusão de outras causas, fez-se o diagnóstico de síndrome de Williams-Campbell (SWC). Após 10 dias de antibioticoterapia, a paciente teve alta com melhora dos sintomas.

A SWC é uma doença congênita rara caracterizada pela ausência de cartilagem nos brônquios subsegmentares, o que resulta em bronquiectasias.^(1,2) A fisiopatologia da SWC envolve o colapso das vias aéreas causado pela deficiência da cartilagem, o que resulta em sintomas respiratórios crônicos como dispneia e infecções pulmonares recorrentes.⁽¹⁾ O diagnóstico baseia-se tipicamente em manifestações clínicas e achados

radiológicos característicos na TCAR de tórax, bem como na exclusão de outras causas de bronquiectasia.⁽³⁾ Em virtude da raridade da SWC, seu manejo ainda é um desafio, e baseia-se no uso de antimicrobianos. Tratamentos como ventilação não invasiva com pressão positiva mostraram-se promissores no manejo da insuficiência respiratória, e pode-se considerar a possibilidade de transplante de pulmão em casos graves.^(1,2)

CONTRIBUIÇÕES DOS AUTORES

FMC e ACPG: concepção, planejamento e desenho do estudo; coleta de dados; redação do manuscrito. FMC, ACPG e AKM: revisão do manuscrito. Todos os autores leram e aprovaram a versão final do manuscrito.

CONFLITOS DE INTERESSE

Nenhum declarado.

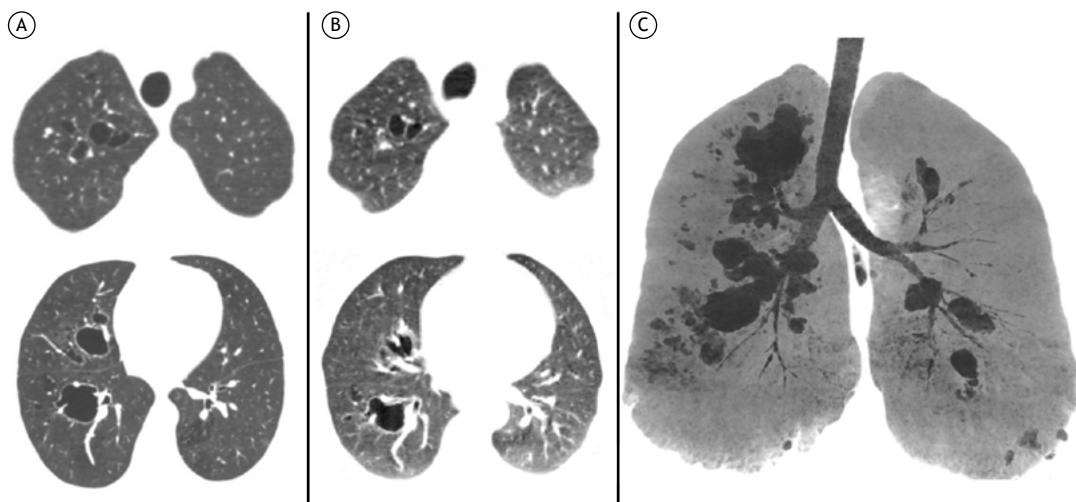


Figura 1. TC axial de tórax durante a inspiração (em A) e a expiração (em B). Nota-se o colapso total ou parcial das vias aéreas durante a expiração. Em C, TC de tórax em plano coronal com projeção de intensidade mínima para melhor visualização das vias aéreas. Notam-se bronquiectasias em ambos os pulmões, afetando brônquios de quarta a sexta ordem. As vias aéreas periféricas e centrais, incluindo a traqueia, os brônquios principais e os brônquios lobares, permanecem inalteradas.

REFERÊNCIAS

1. Noriega Aldave AP, William Saliski D. The clinical manifestations, diagnosis and management of williams-campbell syndrome. N Am J Med Sci. 2014;6(9):429-432. <https://doi.org/10.4103/1947-2714.141620>
2. Rohilla M, Previgliano C, Geimadi A, Sangster G. Williams-Campbell syndrome: an unusual presentation in an adult patient. BJR Case Rep. 2020;7(1):20200052. <https://doi.org/10.1259/bjrcr.20200052>
3. George J, Jain R, Tariq SM. CT bronchoscopy in the diagnosis of Williams-Campbell syndrome. Respirology. 2006;11(1):117-119. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1843.2006.00793.x>