

SÍNDROME WILLIAMS-CAMPBELL: CAUSA RARA DE BRONQUIECTASIA PRIMÁRIA DIAGNOSTICADA EM CRIANÇA DE 11 ANOS.

Caruso, A; Caldoncelli, FF; Guimarães-Arêas, ALB; Novaes, H; Dock, DCA; Higa, LY; Cabral, SA; Boechat, PR; Araújo, CV; Avvad-Portari, E;

Objetivo: Relatar um caso de desordem primária rara caracterizada por deficiência de cartilagem brônquica levando a colapso expiratório e bronquiectasia cujo diagnóstico só foi possível através do estudo histopatológico do pulmão e correlação clínico-radiológica.

Métodos: Informações clínicas colhidas do prontuário da paciente e dados bibliográficos obtidos através de artigos via Pubmed e COMUT. **Caso clínico:** Adolescente feminino, 13 anos de idade, com história de infecções pulmonares repetidas, sinais clínicos de doença pulmonar crônica (deformidade torácica, baqueteamento digital e desnutrição), evoluindo com exclusão pulmonar comprovada por vários exames. Excluídos aspergilose broncopulmonar aguda, deficiência de alfa-1 tripsina, fibrose cística e imunodeficiência primária e secundária ao HIV. Realizado pneumectomia esquerda.

Resultados: Estudo anátomo-patológico mostrou na macroscopia pulmão reduzido de volume pesando 130g com superfície de corte exibindo bronquiectasia difusa em ambos os lobos e parênquima vinoso e elástico. À microscopia, árvore brônquica subsegmentar e bronquiolar não evidenciava placas de cartilagem que foram observadas nos brônquios fonte esquerdo e principais dos lobos superior e inferior. Acompanhava fibrose da lâmina própria, hiperplasia da camada muscular, leve infiltrado intersticial linfocitário com raros agregados linfóides. Diagnóstico histopatológico: Síndrome de Williams – Campbell, acompanhada de pneumonite intersticial não classificável .

Conclusão: Síndrome de Williams – Campbell é uma bronquiectasia primária cuja causa básica é deficiência qualitativa de cartilagem nos segmentos brônquicos da primeira divisão até os mais distais, sendo fundamental correlação clínica e radiológica para seu reconhecimento. É doença de acometimento exclusivo pulmonar, geralmente bilateral, não sendo possível diagnóstico definitivo por biópsia, necessitando de estudo da peça cirúrgica ou necrópsia. Atualmente, transplante pulmonar está sendo realizado, porém sem sucesso até momento. Prognóstico é variável com algumas crianças indo ao óbito por falência respiratória enquanto outras sobrevivem até fase adulta com diferentes graus de comprometimento pulmonar.

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.