

SÍNDROME DE WILLIAMS-CAMBPELL: A PROPÓSITO DE UN CASO, PRESENTACIÓN INUSUAL EN UN PACIENTE ADULTO

**AUTORES: CANTERO, NATALIA
DE LA VEGA, DANIELA
FRANCESCHINI, BRUNO**

Argentina- Córdoba- naticantero15@gmail.com

PRESENTACIÓN DE CASO:

Paciente femenino de 41 años de edad.

MC: Disnea de esfuerzo de 3 meses de evolución y episodios de broncoespasmos

APP: Niega

Examen físico: A la auscultación pulmonar roncus y sibilancias distribuidas en ambos campos pulmonares, buena mecánica ventilatoria.

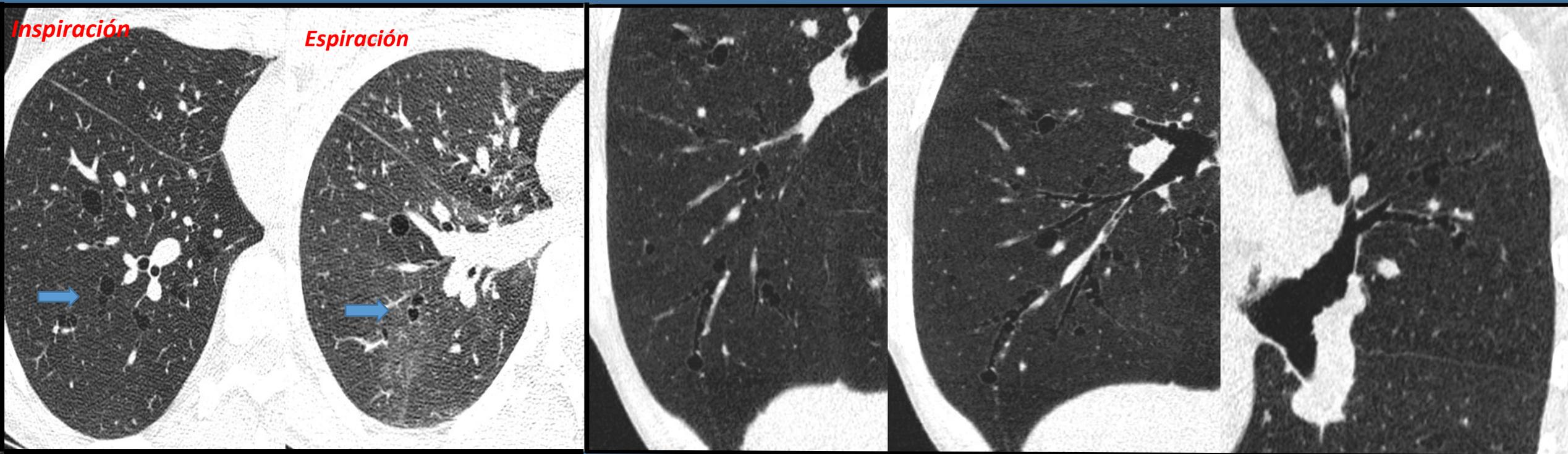
-Pruebas de función pulmonar: espirometría: restricción leve. DLCO: normal. TLC (capacidad pulmonar total): normal. VR (volumen residual) ligeramente aumentado.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS:

Hiperinsuflación pulmonar y bronquiectasias quísticas de la 4ta y 6ta generación de bronquiolos, que conducen al colapso en espiración, con tráquea y bronquios centrales normales.

Colapso en espiración de bronquios subsegmentarios (flecha azul)

Reconstrucción Minip en plano coronal: se logran visualizar bronquiectasias quísticas periféricas.



DISCUSIÓN:

El síndrome de Williams-Campbell es una enfermedad rara, debido a la deficiencia de cartílago en los bronquios subsegmentarios condicionando bronquiectasias que comprometen del 4to al 6to orden en las divisiones bronquiales, siendo un hallazgo característico imagenológico el colapso de las vías respiratorias distales en fase espiratoria.

Los síntomas incluyen tos, esputo, sibilancias e infecciones pulmonares recurrentes.

En la edad pediátrica es congénita, presentándose en la población adulta de forma adquirida e infrecuente .

El diagnóstico es exclusivamente clínico con hallazgos radiológicos clásicos en la TC de tórax (con imágenes adquiridas en inspiración y espiración) que excluyen otras entidades que causan bronquiectasias, como infecciones, fibrosis quística, déficit de alfa 1 antitripsina, tuberculosis, entre otras.

El diagnóstico definitivo sólo se realiza mediante una muestra histopatológica de una biopsia bronquial que demuestre el déficit de cartílago, dado que es un procedimiento invasivo no se recomienda.

CONCLUSIÓN:

Ante un cuadro clínico compatible con bronquiectasias, especialmente en los bronquios de orden medio asociado a infecciones pulmonares recurrentes, es conveniente considerar el Síndrome de Williams-Campbell en la lista de diagnóstico diferenciales, incluso en la población adulta.

Una tomografía de tórax en fase inspiratoria y espiratoria contiene información útil para la realización del diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. McAdams HP, Erasmus J. Chest case of the day. Síndrome de Williams-Campbell. AJR Am J Roentgenol. 1995; 165 (1): 190-1.**
- 2. Marom EM, Goodman PC, McAdams HP. Anomalías difusas de la tráquea y los bronquios principales. AJR Am J Roentgenol. 2001; 176 (3): 713-7.**
- 3. Webb WR. Radiología de la enfermedad pulmonar obstructiva. AJR Am J Roentgenol. 1997; 169 (3): 637-47.**
- 4. Acar T, Bayraktaroglu S, Ceylan N et-al. Hallazgos de tomografía computarizada de enfermedades del sistema traqueobronquial: un ensayo pictórico. Jpn J Radiol. 2015;33 (2): 51-8.**
- 5. Konoglou M, Porpodis K, Zarogoulidis P et al. Síndrome de Williams-Campbell: reporte de un caso. Int J Gen Med. 2012;5: 41-4.**
- 6. Noriega Aldave AP, William Saliski D. Manifestaciones clínicas, diagnóstico y manejo del síndrome de Williams-Campbell. N Am J Med Sci. 2014;6 (9): 429-432.**