



Trabalhos Científicos

Título: Distrofia Torácica Asfixiante De Jeune – Relato De Caso

Autores: GILVAN DA CRUZ BARBOSA ARAUJO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO LAURO WANDERLEY), CONSTANTINO GIOVANNI BRAGA CARTAXO, ALBERTO OLIVEIRA DA COSTA MOTA, CINDY NOGUEIRA MOURA, ISAAC DE ALMEIDA BARAÚNA, GISÉLIA DE MOURA BEZERRA CAVALCANTI

Resumo: Introdução: A Distrofia Torácica Asfixiante(DTA), ou Síndrome de Jeune, é uma doença autossômica recessiva, que cursa com deformidade de costelas e conseqüente hipoplasia pulmonar. Pode haver associado encurtamento de membros e acometimento renal com evolução para insuficiência renal crônica. Descrição do caso: Paciente admitido em hospital terciário com queixa de esforço ventilatório desde o nascimento, sem chiado ou tosse freqüente e com suspeita de deformidade torácica. Sem histórico de pneumonias ou internações hospitalares anteriores. O exame físico mostrou deformidade torácica, diastese dentária, hérnia umbilical pequena, depressão de ponte nasal e braquidactalia. Radiografia de tórax apresentou deformidade em arcos costais com hipoplasia pulmonar bilateral e a tomografia com áreas de redução de atenuação intercalando com áreas normais, além de arcos costais curtos e horizontalizados. Não houve alteração em exames renais. Fechado o diagnóstico de DTA e está em acompanhamento periódico com Pneumologia e Nefrologia pediátrica, até o momento com boa evolução. Discussão: Trata-se de um caso de deformidade torácica com significativa mortalidade no período neonatal, e em crianças maiores, potencial risco de infecções respiratórias de repetição e insuficiência respiratória progressiva. É descrito na literatura a insuficiência renal em pacientes mais velhos. O caso em questão tem boa evolução até o momento, mas segue em acompanhamento periódico. Comentários Finais: Os autores relatam um caso de Síndrome torácica asfixiante de Jeune e alertam para o aparecimento de insuficiência respiratória e renal nos pacientes acometidos.