



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Pneumologia
Pediátrica**

100% PRESENCIAL

3 a 6 de agosto de 2022
~ Rio de Janeiro | RJ ~
Hotel Windsor Barra

Trabalhos Científicos

Título: Desafios Na Abordagem Da Distrofia Torácica Asfíxica (Dta): Relato De Caso

Autores: AMANDA ZIVIANI PIMENTEL (UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS), JÉSSICA DE CARVALHO ANTÃO DA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS), RENATA MARCOS BEDRAN (UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS), ANA CRISTINA FERNANDEZ FONSECA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS), JULIA SAMPAIO COELHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS), MÔNICA VERSIANI NUNES PINHEIRO DE QUEIROZ (UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS)

Resumo: A Distrofia torácica asfíxica (DAT) ou Síndrome de Jeune, um raro distúrbio autossômico recessivo de natureza genética heterogênea, é caracterizada por displasia esquelética com envolvimento de múltiplos órgãos."Descrição do caso: Paciente feminino, pré-natal de alto risco devido á DRC, leishmaniose visceral e HIV, evidenciado encurtamento de ossos longos ao ultrassom obstétrico. Ao nascimento, apresentou desconforto respiratório, sendo intubada. Na TC apresentou tórax estreito, costelas horizontalizadas, sinais de acentuada redução volumétrica pulmonar bilateral, assumindo aspecto hipoplásico, associada a encurtamento difuso de arcos costais. Evidenciado ainda desproporção dos ossos longos, acetábulo em aspecto de tridente, cardiomegalia, hepatoesplenomegalia, sinais ecográficos sugestivos de atrofia cortico-subcortical, estrabismo intermitente e baixa visão cortical."Discussão: As complicações pulmonares são as principais causas de óbito nos primeiros anos de vida, com quase metade das mortes ocorrendo entre o nascimento e os seis meses de vida. A gravidade está relacionada com a hipoventilação alveolar secundária a limitação da expansão torácica e consequente insuficiência respiratória progressiva. O desconforto respiratório geralmente resulta da cavidade torácica pequena e rígida. A prioridade no tratamento é preservar/ manter a função respiratória, com intervenções corretivas ou de natureza paliativa."Trata-se de um relato de caso, por isso utilizamos os elementos sugeridos pela comissão para a submissão de relato de caso: Introdução, Descrição do caso, Discussão e Comentários finais. "Comentários finais: Doença rara, de apresentação precoce e grave, para permitir a função respiratória adequada, a cavidade torácica deve ter a capacidade de crescer de forma a permitir acomodar o crescimento e o desenvolvimento pulmonar. Os dados na literatura sobre tratamentos cirúrgicos são escassos.