



24º Congresso Brasileiro de  
**PERINATOLOGIA**  
de 26 a 29 de setembro de 2018  
Natal • RN

### Trabalhos Científicos

**Título:** Nanismo Tanatofórico: Nuances Éticas Do Suporte Clínico E Intervencionista Frente Uma Displasia Óssea Letal.

**Autores:** LAISSA SILVERIO DE LIMA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JÚLIO MULLER / UFMT), JANAÍNA DUARTE, GLEICIANE MARTIN SOUZA, CAROLINA CAPIOTO SEELENT PAQUER, GILVAN DE FARIA NUNES JUNIOR, ANA CARLA SANTOS OLIVEIRA, FRANCIS MARCIAL GALERA

**Resumo:** Introdução: O Nanismo tanatofórico é uma doença autossômica dominante, letal pelas displasias ósseas, incluindo malformações torácicas que levam a hipoplasia pulmonar e insuficiência respiratória subsequente. Objetivos: Estabelecer considerações sobre suporte de vida e medidas intervencionistas versus paliativas frente caso clínico de malformação congênita incompatível com a vida. Método: Relato de caso de Recém Nascido (RN) diagnosticado com Nanismo Tanatofórico em Ultrassonografia (USG) Obstétrica. Resultados: RN nascido de parto cesáreo indicado por trabalho de parto prematuro de concepto em apresentação pélvica com malformações evidenciadas em USG de 25/2/18: desproporção crânio e tronco, hipoplasia torácica e encurtamento de membros Idade Gestacional por USG (6sem2dias 8/11/17) de 34 semanas e 3 dias, filho de Mãe 31 anos, G3P2A1, com mau passado obstétrico ( sendo gestações anteriores com idade gestacional de 36 semanas (filho vivo e hígido) e 1 aborto espontâneo)RN foi admitido em UTI Neonatal sob uso de Hood. Constatada acidose respiratória nos exames de admissão, sendo submetido a CPAP (continuous positive airway pressure). Radiografia de entrada demonstrava tórax em sino, platiespondilia e fêmur em telefone. No terceiro dia de vida, houve tentativa de permanência em Hood, com piora de desconforto respiratório, Atingindo Boletim de Silvermann Andersen de 4, sendo submetido a BIPAP (BI-level Positive Airway Pressure). No quinto dia de vida, houve piora clínica atribuída a doença de base (dessaturação persistente associada a bradicardia, rebaixamento de fígado), com necessidade de amins vasoativas (dobutamina) e intubação orotraqueal. Exames de controle mostrara piora infecciosa atribuída a assistência a saúde, sendo instituída antibioticoterapia com Oxacilina e Amicacina. No 11º dia de vida, paciente passou a apresentar resposta insatisfatória a amins vasoativas e parâmetros máximos de ventilação, persistindo com bradicardia, dessaturação e hipotermia, evoluindo para duas paradas cardíacas (PC) revertidas por ressuscitação cardiopulmonar com uso de adrenalina. Constatada pupilas médiofixas e posteriormente houve terceira PC, sendo esta não mais reversível. Conclusão: Em casos de Malformações congênicas, além da comprovação diagnóstica, ainda que se trate de malformação letal, deve-se ponderar sobre o uso do arsenal terapêutico entre a vontade dos pais e a distanásia, ao passo que esta infringe o código de ética médica.