



## Trabalhos Científicos

**Título:** Distrofia Torácica Asfixiante: Um Relato De Caso

**Autores:** JULIA BAPTISTA LOPES BORTEN (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), RAFAELA FERRO VALENTE (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), LUCAS OLIVEIRA MARQUES (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), MARIANA DE CASTRO FERREIRA CORDEIRO (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), RHAISSA SOUZA FRACALOSSI (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), KAREN YUMI ONO (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), CAROLINE KELLY VERDAN MOREIRA (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), PRISCILLA DELASALLE RIBEIRO (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), ALINE SOARES GONZAGA (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), RAIANE CRISTINA DE ALMEIDA LOPES (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), BÁRBARA DE MELO RIBEIRO (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE ), AMARILIS TEIXEIRA BATISTA (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE BELO HORIZONTE )

**Resumo:** Introdução: Introdução A distrofia torácica asfixiante (DTA), conhecida como Síndrome de Jeune, é uma displasia esquelética autossômica recessiva rara, caracterizada por anormalidades ósseas variadas. Apresenta amplo espectro clínico, desde quadros leves a mais graves com acometimento de múltiplos órgãos. Caracteristicamente, o paciente apresenta tórax estreito e reduzido, com costelas curtas, restringindo crescimento e expansibilidade dos pulmões, podendo evoluir com insuficiência respiratória progressiva nos primeiros meses de vida. Entre os tratamentos possíveis estão o suporte ventilatório conforme gravidade do quadro e procedimentos cirúrgicos como a reconstrução esternal e torácica com ou sem o uso de enxertos.   
Objetivos: Descrição Trata-se de recém-nascido (RN) termo, nascido de parto cesárea eletiva em 17/02/2025, Apgar 8/9, líquido amniótico claro, necessitou de oxigênio em sala de parto por curto período, sendo liberado para alojamento conjunto posteriormente. Com 48 horas evoluiu com esforço respiratório e dessaturação, sendo encaminhado à unidade de terapia intensiva neonatal para suporte ventilatório, além disso foram observados dismorfismos como encurtamento de membros, rigidez e mal formação de caixa torácica, radiografias evidenciaram encurtamento de ossos longos e tórax em sino. Realizado ecocardiograma sem alterações. RN evoluiu com piora progressiva do padrão respiratório, sendo indicado traqueostomia em 25/04/2025. Realizada toracotomia com implante de prótese com expansor torácico de titânio em 18/07/2025. Após procedimento paciente mantém-se estável hemodinamicamente, em ventilação mecânica com parâmetros moderados e em desmame na traqueostomia.   
Metodologia:   
Resultados:   
**Conclusão:** Discussão A DTA é uma síndrome rara, com frequência de aproximadamente 1:130000 recém nascidos vivos. Sua forma letal se relaciona com a insuficiência respiratória secundária ao estreitamento progressivo da caixa torácica e à hipoplasia pulmonar. O diagnóstico é clínico, através de anamnese e exame físico, devendo ser realizado o mais precocemente possível. No período neonatal, é notável a redução do perímetro torácico em relação ao abdominal. Exames de imagem como radiografias também auxiliam no diagnóstico, com a presença de alterações ósseas. Não há um tratamento padrão ouro definido, porém intervenções cirúrgicas que objetivam ampliar volume torácico podem ser aplicadas de forma individualizada em alguns casos. O prognóstico varia de acordo com a gravidade do quadro e a intervenção precoce pode determinar melhores desfechos. A DTA apresenta graus variáveis de complicações associadas às alterações pulmonares, que implicam em limitações e desenvolvimento de insuficiência respiratória progressiva, sendo as complicações pulmonares a principal causa de óbito nos primeiros anos de vida. O diagnóstico precoce permite melhor assistência ao paciente, e as abordagens cirúrgicas são uma possibilidade de tratamento, a serem avaliadas de forma individualizada.