

**A CONDUTA DO ENFERMEIRO NO CUIDADO AO RECÉM-NASCIDO COM
DIAGNÓSTICO DE DISTROFIA TORÁCICA ASFIXIANTE
(SÍNDROME DE JEUNE)**

Fabrício Martins Machado Carrijo (fmartinsmachadocarrijo@gmail.com);

Mônica de Oliveira Santos (mosbio@hotmail.com).

FACULDADE ALFREDO NASSER-INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

RESUMO: O período do pós-parto compreende para o Recém-Nascido (RN) uma fase adaptativa onde o mesmo ao se apresentar na vida extrauterina, passa por alterações biofisiológicas de ajustamento e com comportamentos complexos. O enfermeiro tem um papel fundamental nesse estágio extrauterino para o RN, pois irá promover ao RN a manutenção da sua via aérea pérvia, suporte às respirações, aquecimento e prevenção à hipotermia, garantia de ambiente seguro e prevenção contra acidentes ou infecções. Uma das síndromes que merecem maior atenção nesse período, é a Síndrome de Jeune ou Distrofia Torácica Asfixiante (DTA), é um tipo de distúrbio potencialmente letal e raro, autossômico recessivo congênito, com inúmeras manifestações clínicas, más-formações ósseas, alterações pélvicas e anomalias renais. O comprometimento respiratório é variável, podendo levar à morte ainda no período lactente. O diagnóstico pode ser feito através de exames radiológicos no pré-natal e pós-parto. Durante às consultas o enfermeiro identifica problemas atuais ou potenciais que possam requerer atenção imediata para a vida do RN durante o parto, e preparar a equipe e equipamentos de suporte para possíveis intercorrências.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome de Jeune; Distrofia Torácica Asfixiante; Exame Físico; Recém-Nascido.

1. INTRODUÇÃO

A gravidez dura 280 dias ou 40 semanas, de acordo com os médicos, e nove meses na contagem das mães, mas na verdade todos estes cálculos são aproximados, pois ninguém sabe precisar o dia em que o bebê vai nascer. A única coisa que os especialistas garantem é que a partir da 37^a semana de gravidez o bebê está pronto para vir ao mundo, mas o parto pode acontecer até a 42^a semana. Qualquer data dentro deste intervalo é considerada absolutamente normal. E assim que chegar o momento do parto, os pais devem estar preparados para receber o bebê, e estar orientados que intercorrências podem acontecer.

No período pós-parto o Recém-Nascido (RN) apresenta alterações biofisiológicas e comportamentais complexas, resultantes da vida extrauterina, essas primeiras horas do pós-parto representam um período de ajustamento fundamental para o RN. Na maioria dos casos é o enfermeiro que presta esses cuidados imediatamente após o parto.

O exame físico do recém-nascido deve ser realizado em quatro situações: imediatamente ao seu nascimento, ainda na sala de parto, na admissão ao berçário, diariamente e no momento da alta hospitalar. Devem ser avaliadas as condições gerais dos sistemas cardiorrespiratório, neurológico, gastrointestinal e geniturinário. Qualquer anormalidade deverá ser comunicada aos pais ainda na sala de parto. Deverá ser passada uma sonda gástrica para descartar atresia de esôfago, aspiração nasal para afastar atresia de coanas. Um desses exames deve ser detalhado e minucioso, feito nas primeiras 24hs de vida, afim de detectar anormalidades identificadas logo ao nascimento, identificar problemas que podem surgir a partir de uma doença materna ou familiares, e também dar oportunidade aos pais para fazer perguntas sobre o seu bebê.

Os objetivos da prática do exame físico ao recém-nascido são: avaliação do RN, avaliação de desvios e anormalidades, atribuir diagnósticos de enfermagem, prescrições de enfermagem e uma assistência adequada e específica do RN. O profissional responsável por executar o exame físico, diagnósticos e prescrições de

enfermagem é o enfermeiro. São necessários para a realização segura e eficiente do exame físico do RN equipamentos e materiais individuais (termômetro, estetoscópio) e coletivos (monitor cardiorrespiratório, monitor de P.A., oxímetro de pulso, fita métrica ou régua antropométrica, balança neonatal).

Os instrumentos básicos para a realização do exame físico são: a inspeção, a palpação, a percussão e a ausculta. Ele deve ser realizado preferencialmente no sentido céfalo-caudal, com uma revisão minuciosa de todos os segmentos e regiões corporais.

Depois do período de transição, o bebê é avaliado em intervalos periódicos, tendo ajustado o plano de cuidados de acordo com o aparecimento dos achados, e uma das doenças que pode ser diagnosticada ao exame físico é a Síndrome de Jeune, observando-se alterações na caixa torácica.

A Síndrome de Jeune ou Distrofia Torácica Asfíxica (DTA), é uma doença autossômica recessiva rara localizada no cromossomo 15q13. Esta síndrome foi descrita primeiramente no ano de 1955, por Jeune e colaboradores. Ocorre em uma frequência de um caso para cada 100.000 a 130.000 nascidos vivos nos Estados Unidos. Esta síndrome é caracterizada por uma displasia óssea com variadas anormalidades – caixa torácica pequena, estreita e alongada, desenvolvimento anormal das costelas que resulta em hipoplasia pulmonar, anomalias associadas, incluindo membros curtos, asas ilíacas hipoplásicas, anomalia pancreática, cardíaca, hepática, de retina e displasia renal, sendo que a idade em que o quadro clínico se apresenta está correlacionada com a severidade da doença. Apresentando grande variabilidade no quadro clínico, os casos podem ser classificados em: letais, severos, moderados e formas latentes.

O diagnóstico é feito com base no histórico e exame clínico, juntamente com exames radiológicos que apontam a presença de alterações ósseas. Por meio da ultrassonografia, é possível realizar o diagnóstico no período pré-natal. No período perinatal ocorre a maioria das mortes, pois o tórax curto e pulmões hipoplásicos levam à asfíxia. Nas formas moderadas, a criança apresenta pneumonias de repetição com insuficiência respiratória progressiva no primeiro ano de vida. Tipicamente, esses pacientes ficam dependentes de ventilação mecânica. Alguns pacientes diagnosticados tardiamente podem apresentar ventilação adequada em repouso e melhorar a capacidade respiratória com o passar dos anos. Pode haver comprometimento hepático com icterícia neonatal prolongada, doença policística

hepática, hiperplasia dos ductos biliares e cirrose hepática congênita. Além disso, a insuficiência renal é devida à fibrose intersticial difusa com infiltração linfoblástica e alterações tubulares (dilatação e atrofia intercaladas). Poliúria, polidipsia e hipertensão podem estar presentes no segundo ou terceiro ano de vida, enquanto a falência renal se desenvolve na infância ou na adolescência. Os pacientes podem ter má absorção intestinal, degeneração de retina, polidactilia e anormalidades dentárias e pélvicas. A caixa torácica é extremamente reduzida e ao Raios-X com apresentação em forma de “sino”, causando a restrição pulmonar. Todos os pacientes apresentam tórax reduzido, porém o grau de injúria respiratória pode variar desde insignificante até levar ao óbito.

Não existe um tratamento específico para esta síndrome. Alguns pacientes melhoram espontaneamente. Embora a mortalidade chegue a 75% dos casos dentro do primeiro ano de vida, há perspectivas de estender e melhorar a vida deste paciente, por meio de terapia de suporte com ventilação mecânica, imunoterapia e tratamento precoce das infecções respiratórias com antibióticos e fisioterapia.

2. METODOLOGIA

Trata-se de um estudo bibliográfico, e o levantamento foi obtido através da busca em base de dados como BIREME, MEDLINE e SCIELO, no mês de Junho de 2015. Utilizou-se como descritores: Síndrome de Jeune; Distrofia Torácica Asfíxica; Exame Físico; Recém-Nascido. Foram identificados 12 estudos, entre os anos de 1998 e 2014, e frente aos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados 05 artigos.

3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

Através da avaliação dos dados observou-se que é fundamental que o enfermeiro seja um profundo conhecedor das características anátomo-fisiológicas e das necessidades básicas do RN e ser capaz de reconhecer os sinais clínicos, apurando seus sentidos e sua técnica de exame, sempre de acordo com os princípios gerais da semiologia, durante os períodos de pré-parto, parto e pós-parto. O RN é um ser que deve ser considerado em toda a sua individualidade, pois tem necessidades próprias que variam em intensidade, ritmo e expressão, bem como na maneira de agir frente a dor e ao prazer. Esse profissional de tomar decisões e dar

condições mais seguras e corretas acerca do cuidado ao recém-nascido imediatamente após seu nascimento.

4. CONCLUSÕES

A revisão da literatura mostrou que a sistematização da assistência de enfermagem é fundamental para uma atenção adequada ao recém-nascido diagnosticado com esse tipo de síndrome respiratória grave. Esse processo inclui uma avaliação cuidadosa das suas condições clínicas a fim de que os problemas identificados e os cuidados ou procedimentos de enfermagem, sejam devidamente planejados e executados. O enfermeiro, reconhecendo a importância do exame físico e implementando este procedimento na sua rotina diária, estará atendendo às necessidades do RN de forma adequada e individualizada.

REFERÊNCIAS

DIAZ Z. Sergio; MADRID S. Freddy y LEON DEL P. Jorge. Displasia torácica asfíxica Síndrome De Jeune. *Rev. chil. Obstet. Ginecol.* [online].2003, vol.68, n.4, pp. 322-326.

KIMURA, Amélia Fumiko; YOSHITAKE, Ana Paula Moracci; BUENO, Mariana and. BELLI, Maria Aparecida de Jesus. Avaliação da função respiratória do recém-nascido no período neonatal imediato. *Rev. bras. enferm.* [Online]. 2009, vol.62, n.6, pp. 850-855.

LANSKY, Sônia et al. Pesquisa Nascer no Brasil: perfil da mortalidade neonatal e avaliação da assistência à gestante e ao recém-nascido. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 2014,v. 30, supl. 1, pp. S192-S207.

ORFALIAIS Cláudia S.; MARCH Maria de Fátima P.; FERREIRA Sidnei; ALVES Rosana; SANT'ANNA Clemax C. Distrofia torácica asfíxica de Jeune: relato de 3 casos. *Sociedade Brasileira de Pediatria.* [Online]. RIO J. 1998, vol.74 n.4, pp.333-337.

SALETTI, Deise; GRIGIO Thiago Ramos; TONELLI Deoclecio TSA, JÚNIOR Onésimo Duarte Ribeiro, MARINI Fabrício. Relato de Caso: Anestesia em Paciente Portador de Distrofia Torácica Asfíxica: Síndrome de Jeune. *Rev. Bras. Anestesiol*, 2012; vol.62, n.3, pp. 424-431.