



## Trabalhos Científicos

**Título:** Terapia Nutricional Parenteral Em Criança Com Crise Metabólica Relacionada A Alteração Do Gene Tango-2 Em Unidade Terapia Intensiva Pediátrica (Utip) De Um Hospital De Referência: Relato De Caso.

**Autores:** MARCIA ANDREA DE OLIVEIRA SCHNEIDER (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), TAÍS MEIRELES DAVID (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), TAMires SILVA ALVES (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), LILIA FERRET REFOSCO (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), PATRICIA PICCOLI DE MELLO (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), ELEN SARA ROSA DOS SANTOS (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), FABIANO DE OLIVEIRA POSWAR (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), CAROLINA FISCHINGER MOURA DE SOUZA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), IDA VANESSA DOEDERLEIN SCHWARTZ (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RIO GRANDE DO SUL)

**Resumo:** Introdução: Alteração no gene TANGO-2 é uma doença rara herdada de forma autossômica recessiva com prevalência de 1:1.000.000. Caracteriza-se principalmente pela presença de arritmia e encefalopatia metabólica, que são referidas na literatura como ‘crises encefalomiotálicas metabólicas, recorrentes, com rabdomiólise, arritmias cardíacas e neurodegeneração’. As crises metabólicas agudas variam de fraqueza muscular, ataxia, desorientação até coma, sendo acompanhadas de hipoglicemia, lactato sérico elevado e hiperamonemia. Descrição do caso: Menina de 11 anos com alteração metabólica e arritmias relacionadas ao gene TANGO-2 interna em enfermaria pediátrica. Na chegada, prescrita dieta hipercalórica, hidratação endovenosa e dosagem diária de creatinofosfoquinase (CPK). Evolui com rabdomiólise grave, sendo transferida para UTIP por choque cardiogênico. No 14º dia de internação apresenta dor abdominal e intolerância à dieta enteral, assim indicada nutrição parenteral (NP). Inicialmente prescrita oferta calórica igual à taxa metabólica basal (TMB), sendo aumentado até duas vezes a TMB. Paciente apresentou hiperglicemia persistente, optado por iniciar insulinoterapia para controle glicêmico adequado e manutenção da oferta calórica elevada. Criança apresentou melhora clínica importante, com alta da UTIP e suspensão da NP, recebendo alta hospitalar com dieta enteral hipercalórica. Discussão: Na apresentação aguda da crise metabólica associada ao TANGO-2 está indicada oferta calórica total de até 100 Kcal/kg/dia, com taxas de infusão de glicose tão altas quanto 12 mg/kg/min. Entretanto, no paciente crítico pediátrico as diretrizes atuais recomendam a prescrição de aporte calórico suficiente para atingir a taxa metabólica basal, visando redução da possibilidade de overfeeding. Conclusão: Pacientes com crise metabólica aguda relacionada ao gene TANGO-2 se beneficiam com a prescrição de suporte nutricional, enteral e/ou parenteral, hipercalórico. Dessa forma, durante períodos agudos de estresse metabólico a oferta calórica elevada auxilia na prevenção de catabolismo significativo associado a essa população específica.