## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Holt-Oram E Insuficiência Cardíaca Terminal: Um Relato De Caso Pediátrico

**Autores:** MARIANA RAMOS BARBOSA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ACRE, RIO BRANCO/AC), JULIANA ROQUE DA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ACRE, RIO BRANCO/AC), ANNELISE BIANCA REIS DE ALMEIDA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ACRE, RIO BRANCO/AC), MARIANA DELGADO BONFIM (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ACRE, RIO BRANCO/AC), FRANCISCO RÔMULO CORDEIRO DA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ACRE, RIO BRANCO/AC), MELISSA CHAVES VIEIRA RIBERA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ACRE, RIO BRANCO/AC), RICARDO BATISTA RIBERA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ACRE, RIO BRANCO/AC), LUCIANNI CRUZ SOUZA (HOSPITAL DA CRIANÇA, RIO BRANCO/AC)

**Resumo:** Introdução: A síndrome de Holt-Oram (SHO) é uma condição autossômica dominante rara que cursa com a associação de cardiopatia e defeitos morfológicos dos membros superiores. Malformações cardíacas estão presentes em 75 dos indivíduos e mais comumente afetam o septo atrial. Descrição do caso: M.A.O, feminino, 13 anos, procedente do interior do estado do Acre, apresentando SHO, atresia tricúspide tipo I C, pós-operatório tardio de bandagem da artéria pulmonar e cirurgia de Glenn bicaval, disfunção sistólica do ventrículo esquerdo e insuficiência mitral importantes. A adolescente cursa em estado grave, com insuficiência cardíaca descompensada, insaturação importante, cianose e ortopneia. Ao exame físico: Edema de membros inferiores e baqueteamento digital. Ausculta cardíaca com ritmo cardíaco regular, bulhas normofonéticas e sopro sistólico ++/4+, Abdome com ascite e hepatomegalia presentes. Após realização de cateterismo cardíaco, evidenciaram-se colaterais veno-venosas juntas à veia cava superior direita drenando para veia cava inferior e elevação da pressão no sistema de Glenn. Diante disso, considerou-se a paciente contraindicada à realização de takedown assim como ao transplante cardíaco, sendo optado por cuidados paliativos. Discussão: Dentre as anormalidades cardíacas mais frequentes na SHO destacam-se a comunicação interatrial (CIA) e as arritmias, o que caracteriza a raridade do caso apresentado pela presença de múltiplas malformações cardíacas e sobrevida da paciente até então. Neste cenário, o desenvolvimento de insuficiência cardíaca terminal e determinação de impossibilidade cirúrgica devido ao tempo de circulação extracorpórea prolongado e dificuldade técnica numa criança com disfunção ventricular importante, resultaram na escolha dos cuidados paliativos em concordância da equipe médica e familiares responsáveis. Conclusão: Apesar de frequentemente cursar com condições cardíacas de repercussão controlável, a SHO pode apresentar-se como um amplo espectro de alterações cardíacas que podem evoluir para Insuficiência Cardíaca Severa com prognóstico reservado, necessitando, ao longo do seu acompanhamento, de suporte multiprofissional e familiar adequados.