



## Trabalhos Científicos

**Título:** Manejo De Terapia Intensiva Pediátrica De Síndrome Do Tango-2 - Relato De Caso

**Autores:** CECÍLIA ROTAVA BURATTI (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA)), GABRIEL TESCHE ROMAN (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA)), VERÔNICA INDICATTI FIAMENGHI (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA)), HELENA MÜLLER (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA) E HOSPITAL MOINHOS DE VENTO (HMV)), PAULO ROBERTO ANTONACCI CARVALHO (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA)), TAIS SICA DA ROCHA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA)), JEFFERSON PEDRO PIVA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA)), CINARA ANDREOLIO (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA))

**Resumo:** Introdução: A desordem relacionada ao gene TANGO-2 foi descrita primariamente em 2016 com relato de cerca de 20 casos no mundo. É caracterizada por hipotireoidismo, epilepsia, atraso de desenvolvimento, risco de arritmia súbita e crises de rabdomiólise. Descrição do caso: NM, 8 anos, feminina, história de atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, epilepsia e hipotireoidismo. Apresenta crises episódicas de rabdomiólise desde os 6 anos, clínica de astenia/parestesias, com melhora espontânea após redução de creatinofosfoquinase (CPK). Primeira internação em Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) em novembro de 2018 por rabdomiólise, sem intercorrência cardíaca (holter e ressonância cardíaca normais). Reinternação na UTIP em janeiro de 2019 por rabdomiólise (CPK 13.423U/L), eletrocardiograma com inversão de T e QRS/ intervalo QT alargados. Evolui com episódios de taquicardia ventricular (TV) monomórfica e posterior parada cardiorrespiratória (PCR) em atividade elétrica sem pulso (AESP) por 12 minutos. Pós-PCR cursa com choque cardiogênico refratário, gasometria arterial (GA) inicial registra acidose metabólica importante e lactato 16. Recebeu adrenalina, levosimendan, vasopressina e amiodarona. Iniciou hemodiafiltração 10hs pós-PCR por injúria renal aguda e manejo de sobrecarga hídrica. Normalização de GA e lactato após 24hs de tratamento. Indicado colocação de cardioversor implantado (CDI) antes da saída da UTIP. Interna novamente após 3 meses da alta hospitalar com registro de 7 episódios de TV ocorridos em 24hs revertidos pelo CDI, sem evolução para choque cardiogênico. Discussão: No acompanhamento posterior a paciente confirmou o diagnóstico de TANGO-2. As arritmias associadas à síndrome tem pouca resposta a drogas e alguns relatos de colocação de CDI, sendo que no caso relatado o dispositivo se mostrou essencial para o manejo da paciente. Conclusão: Apesar da escassez de dados na literatura a respeito da síndrome, o manejo tradicional de choque cardiogênico e de arritmia na UTIP, associados à implantação do CDI, se mostraram significativamente efetivos.