**NOME: IDADE:  EMISSÃO:**

**CARTA DE EMERGÊNCIA**

**Transtorno de Deficiência de TANGO2 (Encefalopatia Metabólica Relacionada a TANGO2 e Arritmias)**

NOME: , IDADE: , com Transtorno de Deficiência de TANGO2. Durante períodos de jejum e estresse metabólico, como doença, febre/infecções ou períodos de diminuição da alimentação ou jejum prolongado, pode desenvolver uma crise metabólica com ou sem crise cardíaca.

**DEFINIÇÕES**

**Crises Metabólicas**: Eventos episódicos desencadeados por estresse metabólico associado a CK elevada (rabdomiólise) e QTc prolongado no ECG. Um padrão de Brugada tipo 1 no ECG também pode ser visto (veja a imagem abaixo). Hipoglicemia grave pode ocorrer em alguns pacientes. Os sintomas incluem novos ou agravamento dos sintomas basais. Estes incluem fraqueza, dificuldade em manter a cabeça erguida (inclinação da cabeça), inclinação do corpo, movimentos anormais, dificuldade em andar ou equilibrar (cair/ataxia), dor muscular, fala arrastada, babar, olhar desconjugado/exotropia, convulsões e letargia/sonolência .

**Crises cardíacas:** As crises cardíacas ocorrem apenas durante crises metabólicas e acarretam o desenvolvimento de arritmias (contrações ventriculares prematuras (PVC), taquicardia ventricular (TV), torsade de pointes) ou disfunção sistólica/cardiomiopatia (isto é, nova insuficiência cardíaca). Tanto as arritmias quanto a disfunção cardíaca se resolvem assim que a crise metabólica se resolve.

São as seguintes complicações AGUDAS que podem ocorrer durante a crise metabólica/cardíaca:

**• Arritmias cardíacas graves e disfunção cardíaca com risco de vida**. Morte súbita foi relatada devido a arritmias ventriculares fatais e parada cardíaca. Além disso, a disfunção cardíaca pode evoluir e se desenvolver durante a crise mesmo que a função sistólica esteja normal na admissão.

* **Os sinais característicos da crise metabólica incluem rabdomiólise com CK elevada**. Os pacientes também tendem a ter níveis elevados de AST ou ALT. A hipoglicemia também pode ser observada, mas nem sempre está presente. O tratamento com fluidos intravenosos/glicose pode estabilizar o processo agudo, mas não previne crises e parada cardíaca.

**\*** **O ECG mostrará quase uniformemente evidências de prolongamento do intervalo QTc**. Um padrão de Brugada tipo 1 simultâneo (mostrado abaixo) também pode ser visto. O padrão de Brugada costuma ser intermitente e pode ir e vir; portanto, é necessária uma observação cuidadosa de sua presença, pois pode indicar risco aumentado de parada cardíaca.

**EMS: – Avalie a hipoglicemia, o ritmo cardíaco e inicie o tratamento imediatamente se o paciente estiver em crise.** Se for seguro para o paciente, transporte-o para um hospital equipado para cuidar dessa condição genética rara ou para o hospital terciário mais próximo.

**MÉDICO DA EMERGÊNCIA**

**NOME: , deve ser triado o mais rápido possível ao chegar ao pronto-socorro, mesmo que o paciente não pareça estar doente, porque a hipoglicemia e as arritmias com risco de vida podem progredir rapidamente.**

1. Laboratórios iniciais: Glicemia STAT por punção digital, nível de CK, AST/ALT, lactato, gasometria venosa, painel químico (Chem 10) com glicose.

2. Monitorização do ritmo/ECG: Coloque imediatamente o paciente na monitorização contínua do ritmo e obtenha um ECG de 12 derivações. Se o paciente tiver QTc prolongado (>450 mseg) ou padrão de Brugada tipo 1, admita e obtenha um ecocardiograma para avaliar a função. Quaisquer PVCs ou VT garantem atenção médica imediata e transferência para a unidade de terapia intensiva.

3. Depois de enviar o trabalho de laboratório, avalie cuidadosamente a capacidade do paciente para ingestão nutricional. Se a ingestão oral total não for possível, uma sonda nasogástrica ou NPT deve ser considerada. Inicie os fluidos IV (D10 com adição de eletrólitos apropriados para a idade) a uma taxa de manutenção de 1x. Se o paciente estiver em crise, considere a adição de polivitamínicos IV aos fluidos IV (consulte as recomendações completas via código QR) até que a alimentação possa ser iniciada.

4. Devido ao alto risco ou mortalidade para pacientes em crise e necessidade de prevenir a progressão para crises cardíacas, recomendamos revisar os detalhes completos para o tratamento disponíveis em GeneReviews (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK476443/ ) durante crises relacionadas ao TANGO2. Você também pode acessá-lo digitalizando o seguinte código QR:



Também recomendamos entrar em contato com seu especialista local em Transtorno TANGO2 ou ligar para seu serviço de genética/metabólico para informá-los sobre o pronto-socorro ou internação hospitalar. Uma página para o serviço de cardiologia/eletrofisiologia também é garantida para todas as admissões. Se o especialista local não estiver disponível, você pode solicitar assistência ponto a ponto enviando um e-mail para a equipe médica do TANGO2 (tango2.research@bcm.edu), embora o e-mail não seja verificado após o expediente e o tempo de resposta possa variar.

**RECONHECENDO O PADRÃO BRUGADA**

Um exemplo de padrão Tipo 1 de Brugada (no ECG padrão de 12 derivações) demonstra elevação ST anterior (V1 e V2) com inversão de onda T:



Coordenadora Regional: Dayane S. Lima Oliveira, WhatsApp 11 9 8103-5509

E-mail: dayane@sloadvocacia.com.br

https://tango2research.org/for-families/support-in-your-region/