



# 12º COBRAPEM

Congresso Brasileiro Pediátrico  
de Endocrinologia e Metabologia

31 de maio a 03 de junho de 2017

Rio de Janeiro . RJ

## Trabalhos Científicos

**Título:** Hiperplasia Adrenal Congênita Forma Clássica: Relato De Caso

**Autores:** CAROLINA FREITAS FERNANDES DA SILVA; RODRIGO SILVA DE MENDONÇA;  
DANIELA DE ALCANTARA DANTAS; ANDREZZA GONÇALVES FIGUEIRA; LORENA  
WALTER ROSADO DE SÁ

**Resumo:** A hiperplasia congênita adrenal por deficiência de 21-hidroxilase é o defeito enzimático da supra-renal mais frequente. Sua deficiência resulta em redução na produção de cortisol, com elevação compensatória dos níveis do hormônio adenocorticotrófico, com consequente hiperplasia supra-renal e superprodução dos andrógenos. É uma doença genética de herança autossômica recessiva e espectro clínico variável entre uma forma leve (não clássica), assintomática ou com desenvolvimento de sinais de virilização da infância à fase adulta, e uma forma severa (clássica), em que há virilização pré-natal da genitália externa feminina e virilização pós-natal em ambos os sexos, associadas ou não a perda de sal. Relato de caso: Recém-nascido a termo AIG, nascido de parto cesáreo por pós-datismo, sem intercorrências. Apgar 8/9, sem necessidade de reanimação neonatal. Mãe G1P0A0, 10 consultas de pré-natal, nega antecedentes pessoais e familiares e uso de medicações. ultrassonografia morfológica sem alterações. Primeiro exame do recém-nascido: genitália ambígua, com meato uretral, sem outras alterações. Diurese e eliminação de mecônio. Exames das primeiras 24h: Sódio: 138mmol/L Potássio: 5,7mmol/ SHBG: 45,6nmol/L LH: 0,2mUI/L Deidroepiandrosterona: >1500ng/mL FSH: 0,11mUI/mL Testosterona biológica: 663,7Testosterona total: 1315,14nmol/L Testosterona livre: 283,24ng/dL 17 hidroxiprogesterona: 16000 ng/dL Androstenediona: 10ng/mL DHEA-S: 1469,1ng/dL Ultrassonografia de abdome/pelve: visualizado útero, não visualizados testículos e ovários. TC de abdome: sem imagem tumoral em supra renal. Iniciou prednisolona 3mg/m<sup>2</sup> no quinto dia de vida. Relato de caso de RN apresentando genitália ambígua observada ao nascimento. A propedêutica evidenciou hiperplasia adrenal congênita, com alterações hormonais.