



Trabalhos Científicos

Título: Hiperplasia Adrenal Congênita Forma Clássica Perdedora De Sal: Relato De Caso

Autores: NATALIA MARIA NEIVA E OLIVEIRA (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PASSOS); DAVIDSON FARIA PEREIRA (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PASSOS); ELAINE FELCA BEIRIGO GIANNINI (SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE PASSOS)

Resumo: Introdução: A hiperplasia adrenal congênita (HAC), deficiência enzimática envolvida na biossíntese de cortisol, é considerada um erro inato do metabolismo de esteroides adrenais, que pode ser transmitida de forma genética com caráter autossômico recessivo, sua forma mais comum é a clássica perdedora de sal. A incidência de HAC mundial varia 1: 15000 nascidos vivos na forma perdedora de sal, apresentando morbimortalidade de aproximadamente 65-75%. Descrição do caso: Recém-nascido, parto normal, caucasiano, masculino, prematuro tardio de 34 semanas, PIG, baixo peso (1605g), colocado em fonte de calor radiante, posicionado, estimulado, aspirado vias aéreas superiores, necessários 02 ciclos de VPP e oxigênio por 10 minutos, APGAR 3/7/9, manteve desconforto respiratório, encaminhado à UTI neonatal. No quarto dia de vida, evoluiu com hiponatremia e hiperpotassemia assintomática, instituiu reposição de sódio sem melhora, iniciada investigação para HAC. Ao exame encontrava-se em REG, sem alterações à ectoscopia, eucárdico, eupnéico, abdomen normal. Genitália externa masculina sem alterações. Exames laboratoriais com elevados índices de 17-hidroxiprogesterona 2582ng/dl e cortisol de 5,1mcg/dl, hiponatremia 122-115-114-112-105mg/dl e hiperpotassemia de 5,2-5,3-6,0-6,2-6,1 mEq/L. Teste do pezinho inalterado. Após propedêutica o diagnóstico foi de HAC perdedora de sal. Iniciou tratamento com hidrocortisona 10mg/kg/dia, normalizando assim seus valores de sódio e potássio sérico. Permaneceu internado na UTI Neo por 58 dias. Discussão: O diagnóstico laboratorial ocorre pela elevação da 17-hidroxiprogesterona em níveis dez vezes maiores que os de referência para idade, não necessitando do teste de estímulo com hormônio adrenocorticotrófico. O tratamento visa suprimir a hipersecreção de 17-hidroxiprogesterona e andrógenos bloqueando a virilização e seu avanço, evitando os efeitos colaterais como hipertensão e retardo do crescimento pômbero-estatural. Pela alta morbimortalidade seu diagnóstico rápido e tratamento adequado salva vidas e evita os efeitos colaterais. Conclusão: Paciente com HAC recebeu tratamento adequado, foi a óbito por meningite e insuficiência hepática durante internação com 58 dias de vida.