



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Perdedora De Sal Em Lactente Com Hormônios Adrenais Normais

Autores: FELIPE GUEDES RICARTE ALVES (UNIFOR); ANTONIA ARYANNA FLORENTINO DOS SANTOS PEIXOTO (UNIFOR); NAIARA NOGUEIRA DE ARAÚJO MENESES (UNIFOR); SILNARA MAIA LIMA (UNIFOR); MÉRCIA LIMA DE CARVALHO LEMOS (HIAS); LARISSA DA SILVA NOBRE (UNICHRISTUS); LETÍCIA MACAMBIRA PINTO (UNICHRISTUS); CAMILLA GOMES DA CRUZ (HIAS); LAÍS REGINA LACERDA SANTANA (HIAS); ADRIANA RODRIGUES FAÇANHA BARRETO QUEIROZ (HIAS); KERLIANNE KELLY COSME CRUZ (HIAS); PATRÍCIA JEREISSATI PINHO (HIAS); LEO BATISTA SOUSA (UFC)

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome Perdedora de Sal em lactentes é comumente associada a Hiperplasia Adrenal Congênita. Esta entidade clínica é reconhecida por pacientes com hiponatremia e hipercalemia graves e baixos níveis de cortisol, aldosterona. Além disso, podem ser vistos altos níveis de ACTH e renina. Esta doença acomete 1:100000000 nascidos vivos sendo potencialmente grave. RELATO: Lactente de 1 mês e 24 dias, sexo masculino, é admitido em serviço de emergência com quadro de desidratação grave, baixo peso, hiperpigmentação de lábios, acidose metabólica, hiponatremia e hipercalemia resistentes a terapêutica com resina de troca e infusão salina. Evoluiu com melhora clínica e laboratorial 48 horas após introdução de Hidrocortisona endovenosa sugerindo hipótese de Insuficiência Adrenal Primária. Exames colhidos previamente ao início da terapêutica: Renina = acima de 500µUI/mL; DHEA = 1,1ng/mL; DHEA-S = 9,44; 17-alfa hidroxilase = 1,5ng/mL; 17-alfa-hidroxilase (segundo laboratório) = 1,9ng/mL; Testosterona = 2,59ng/mL; Androstenediona = 2,1ng/mL; Aldosterona = 11ng/mL; Cortisol = 344nmol/L. DISCUSSÃO: O diagnóstico de Insuficiência Adrenal Primária é dado pela clínica da Síndrome Perdedora de Sal associada a hormônios adrenais (corticoide, aldosterona, androstenediona, DHEA e S-DHEA) baixos. Entretanto, estes hormônios encontraram-se normais neste paciente. Além, disso, o aumento da testosterona e a hiperpigmentação labial seriam indícios indiretos de ACTH elevado como resposta a resposta baixa à Aldosterona e Corticoide endógenos. A resposta clínica e laboratorial significativa após o início do tratamento nos reforça a presença de falha no funcionamento adrenal, embora a investigação vigente até então não nos permita confirmar a etiologia precisa, sendo necessário estudo molecular para tal. CONCLUSÃO: A Insuficiência Adrenal Primária é uma condição clínica desafiadora do ponto de vista etiológica tendo em vista o complexo mecanismo de controle e estímulo das diversas fases da estereoidogênese. A investigação é dificultada pelo número pequeno de pacientes acometidos. Logo, estudos detalhados do funcionamento da adrenal ainda são necessários.