



Trabalhos Científicos

Título: Hiperplasia Adrenal Congênita: Um Relato De Caso

Autores: DENNISE CARVALHO DA SILVA (UFPI - PI), REBECA FERNANDES FONSECA (UFPI - PI), ISABEL MARLÚCIA LOPES MOREIRA DE ALMEIDA (UFPI - PI), DAIANE RIBEIRO DE SOUZA (UESPI - PI), GEOVANNA ARNALDO DE SOUSA (UESPI - PI), LARA MOTA PEREIRA (UESPI - PI), DÁRIO HENRIQUE ALVARENGA VALE (UFPI - PI), EDUARDO AUGUSTO SOUSA SOARES (UFPI - PI), ANA FLÁVIA GALVÃO LOPES (UFPI - PI), ANTONIO JEANPIERRE AIRES GUIMARÃES (UESPI - PI)

Resumo: INTRODUÇÃO A hiperplasia adrenal congênita (HAC) é um erro inato do metabolismo do cortisol, causada pela deficiência da enzima 21-hidroxilase (D21-OH) em mais de 90 dos casos. Tal alteração culmina na deficiência de aldosterona, levando à perda de sal, hiponatremia e hiperpotassemia. DESCRIÇÃO DO CASO Recém-nascido, 11 dias, masculino, natural de Teresina - PI, iniciou episódios de vômitos alimentares, diarreia não invasiva, hipoatividade e sucção débil. Ao exame: Regular estado geral, normocorado, eupneico, desidratado (+/4+). Exames laboratoriais evidenciaram: sódio sérico 116 mEq/L, potássio sérico 6.8 mEq/L. Realizada correção hidroeletrolítica, que permitiu melhora clínica e remissão dos sintomas. Pela suspeita de HAC devido histórico familiar, iniciou-se investigação diagnóstica. Cariótipo 46, XY, dosagens hormonais elevadas de 17-alfa-progesterona, androstenediona, testosterona total e o adrenocorticotrófico, aldosterona encontrava-se diminuída. Iniciado tratamento com Hidrocortisona, Fludrocortisona e mamadeira de sal, com boa resposta clínica. Paciente assintomático, com valores de sódio e potássio séricos normais, recebendo alta hospitalar. DISCUSSÃO Na forma clássica Perdedora de Sal, responsável por 75 dos casos, há comprometimento da produção de cortisol e mineralocorticoide. Na ausência de glicocorticoide, o débito cardíaco diminui, acarretando redução da filtração glomerular e aumento da renina plasmática, com conseqüente incapacidade de excretar água livre, levando a hiponatremia. O hipoaldosteronismo dificulta a reabsorção renal de sódio e leva a retenção de potássio, causando desidratação hiponatrêmica e hipercalêmica, que culmina em hipovolemia, hipotensão e choque, quadro comum entre a segunda e a terceira semanas de vida. Os sintomas incluem inapetência, letargia, vômitos e incapacidade de ganhar peso. O tratamento farmacológico da HAC baseia-se na reposição hormonal de glicocorticoide e mineralocorticoide. CONCLUSÃO A HAC é um desafio de diagnóstico e tratamento. Assim, tornam-se necessários mais estudos sobre o tema, para reconhecimento precoce e que o tratamento adequado seja implementado precocemente, a fim de reduzir mortalidade infantil.