



Trabalhos Científicos

Título: Hiperplasia Adrenal Congênita Com Primodescompensação Tardia: Um Relato De Caso.

Autores: ÍTALO OLIVEIRA DE QUEIROZ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - HIAS), RAFAELLY CARVALHO RIBEIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - HIAS), FRANÇOIS LOIOLA PONTE DE SOUZA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - HIAS), MARIA DA CONCEIÇÃO ALVES JUCÁ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MÉRCIA LIMA DE CARVALHO LEMOS (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), THAMARA LIMA RIBEIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - HIAS), ANA PAULA RODRIGUES SALGUEIRO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - HIAS), LUANA FÁVARO HOLANDA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - HIAS), JESSICA SILVA LANNES (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO CEARÁ - UECE), JULIANA PORTO MOURA NEGREIROS (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA - UNIFOR), ISABELLA CAPISTRANO PINTO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - HIAS), MAYARA NATÉRCIA VERÍSSIMO DE VASCONCELOS (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN - HIAS), LETÍCIA ALBUQUERQUE CUNHA (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA - UNIFOR)

Resumo: Introdução A Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) é causada por deficiência enzimática, levando à redução da síntese do Cortisol e Aldosterona. Consequentemente, há aumento da secreção do Hormônio Adrenocorticotrófico (ACTH), provocando hiperplasia adrenal e desvio da produção hormonal para a via androgênica. Descrição do Caso Paciente feminino, quatro meses, admitida por história de vômitos há uma semana, além de déficit pôndero-estatural, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor (ADNPM), hipotonia e hipertrofia clitoriana, sem sinais claros de virilização (clitóris com um centímetro e hipotrofia de grandes lábios). À admissão, apresentava-se letárgica e desidratada, exames laboratoriais evidenciaram acidose metabólica, creatinina de 1,7mg/dL, ureia de 75mg/dL, além de hiponatremia (sódio de 105mg/dL) e hipercalemia (potássio de 7,6mg/dL). Realizadas correção de desidratação, distúrbios ácido-básicos e hidroeletrólíticos, com posterior normalização dos exames mencionados. Por hipótese de HAC, Endocrinologia orientou reposição de corticosteroide (hidrocortisona 100mg/m²/dia). Realizados exames laboratoriais antes do início da reposição de corticoide, que apresentaram dosagens elevadas de androstenediona e de 17-alfa-hidroxiprogesterona, contribuindo para a confirmação diagnóstica. Assim, foi iniciada 9-alfa-fluorhidrocortisona (200mcg/dia). Neurologia associou hipotonia e ADNPM à desnutrição crônica, orientando acompanhamento ambulatorial. Após estabilização clínica, paciente recebeu alta mantendo acompanhamento ambulatorial, em uso de acetato de hidrocortisona (15mg/m²/dia), 9 alfa fluorhidrocortisona (200 mcg/dia), reposição oral de sal (1g/dia) e 100 ml de água/dia. Discussão A HAC na forma clássica, perdedora de sal, se manifesta por virilização ao nascimento, além de vômitos, desidratação, hiponatremia e hipercalemia, normalmente nas primeiras duas a quatro semanas de vida. O quadro da paciente foi atípico pelas manifestações mais tardias, e pela ausência de virilização significativa. Conclusão O diagnóstico de Hiperplasia Adrenal Congênita deve ser lembrado nos pacientes com quadro de hiponatremia e hipercalemia significativas, principalmente quando associado a aumento clitoriano, mesmo sem sinais clássicos de virilização ou em apresentação mais tardia.