CONBRAMED
Congresso Online Brasileiro de Medicina
22 A 24 DE MARÇO DE 2021

ISBN: 978-65-86861-87-7

HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA: TIPOS E TRATAMENTOS

Congresso Online Brasileiro de Medicina, 1ª edição, de 22/03/2021 a 24/03/2021
ISBN dos Anais: 978-65-86861-87-7

NUNES; Thaís Gonçalves [1], ALMEIDA; Jordana Costa Subtil Almeida [2], FERREIRA; Júlia Jardim [3], RITTER; Laura Pazinato [4]

RESUMO

Introdução: A hiperplasia adrenal congênita (HAC)é o nome dado a um conjunto de doenças decorrentes de deficiências enzimáticas que atuam na síntese de esteroides adrenais. No grupo étnicobrasileiro, envolve principalmente as enzimas 21-hidroxilase e 17-alfa-hidroxilase. São síndromes transmitidas de forma autossômica recessiva que se expressam clinicamente conforme o grau de deficiência enzimática, com sinais e sintomas de insuficiência glicocorticoide, insuficiência mineralocorticoide e excesso de andrógenos. As formas clínicas são divididas em dois grandes grupos: Forma Clássica, subdividida em forma perdedora de sal (PS) e virilizante simples (VS), e Forma Não Clássica. O tratamento objetiva suprir as deficiências hormonais e reparar os danos causados da hiperandrogenemia. **Objetivo:** Caracterizar os tipos de hiperplasia adrenal congênita e suas opções terapêuticas. **Metodologia:** Trata-se de uma revisãode literatura realizada por meio de análise de artigos da base de dados PubMed. O descritor utilizado foi“congenital adrenal hyperplasia”, com os filtros “free full text associated data, clinical trial, meta-analyses, 5 years”. Foram encontrados 5 artigos, no qual 1 foi excluído pois não trata sobre opções terapêuticas da HAC. **Resultados:** Os dois grandes grupos de HAC caracterizam o período de aparecimento de sintomas: a forma clássica tem manifestações ao nascimento e na forma não clássica os sintomas aparecem mais tardiamente. Nas duas subdivisões da forma clássica (PS e VS), há virilização da genitália externa nos recém-nascidos do sexo feminino, decorrente do excesso de andrógenos. Na forma clássica perdedora de sal, há comprometimento na síntese de aldosterona, com consequente perda de peso e desidratação hiponatrêmica, pode evoluir para choque hipovolêmico e óbito se não houver diagnóstico precoce. Já na virilizante simples, não há deficiência mineralocorticoide com repercussão clínica, mas hávirilização pós-natal em ambos os sexos. Por fim, a forma não clássica geralmente é assintomática no sexo masculino e no feminino pode apresentar aumento do clitóris, pubarca precoce e hirsutismo. A terapia de reposição de glicocorticoides é a base do tratamento para HAC, visando suprimir o ACTH e controlar o excesso de andrógenos. É importante ressaltar que o índice terapêutico é estreito e a otimização da dose é um desafio. Para os portadores da forma clássica perdedora de sal, o tratamento inclui também a reposição de mineralocorticoide. **Conclusão:** O tratamento da HAC visa prevenir a crise de insuficiência adrenal, reduzir a hiperandrogenemia, promover crescimento e puberdade adequados, com preservação do potencial de altura final, mas deve-se evitar o excesso de

[1] PUC-GO, thaisgnunes@live.com
[2] PUC-GO, jordanasubtil@hotmail.com
[3] PUC-GO, juliajf1705@gmail.com
[4] PUC-GO, lauritter@gmail.com

doses suprafisiológicas de glicocorticoides. Além dos fármacos utilizados, como Dexametasona, Prednsiona, Prednisolona e Hidrocortisona, estudos sugerem que o cloridrato de nevanimibe pode reduzir o excesso de androgênio independente do ACTH e, assim, permitir uma dosagem mais baixa de glicocorticóides na HAC. Além disso, foi observado benefício na infusão contínua de hidrocortisona subcutânea para aproximar-se da secreção fisiológica de cortisol. Estudos adicionais são necessários para esclarecer essas novas opções terapêuticas. Ademais, os pacientes e familiares devem ser orientados sobre a prevenção, reconhecimento dos sintomas e as modificações do tratamento durante situações de estresse.

PALAVRAS-CHAVE: hiperplasia adrenal congênita, 21-hidroxilase, tratamento HAC

[1] PUC-GO, thaisgnunes@live.com
[2] PUC-GO, jordanasubtil@hotmail.com
[3] PUC-GO, juliajf1705@gmail.com
[4] PUC-GO, lauritter@gmail.com