Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto-USP
Depto. de Clínica Médica
Disciplina Sistema Endócrino e Metabolismo (RCG 0439)- 2020
Prof. Dr. Ayrton C. Moreira

Sumário

Hiperplasia adrenal congênita por deficiência da 21-hidroxilase

Formas Clínicas

1) **Forma clássica: o hiperperandrogenismo ocorre desde a gestação. Divide-se em:**
   Virilizante com perda de sal (75%)
   Virilizante simples (25% dos casos)
2) **Forma não clássica: o hiperperandrogenismo não é evidente ao nascimento. Manifesta-se na infância, adolescência ou em adultos.**

Pubarca precoce,hirsutismo, acne,distúrbio menstrual, infertilidade.

Hiperandrogenismo
desde a gestação

- **Sexo Feminino**:

Genitália ambígua: clitorimegalia, escrotalização das pregas labioescrotais.
Classificação de Prader: graus I,II,III,IV,V

- **Sexo Masculino**:

Macrogenitossomia

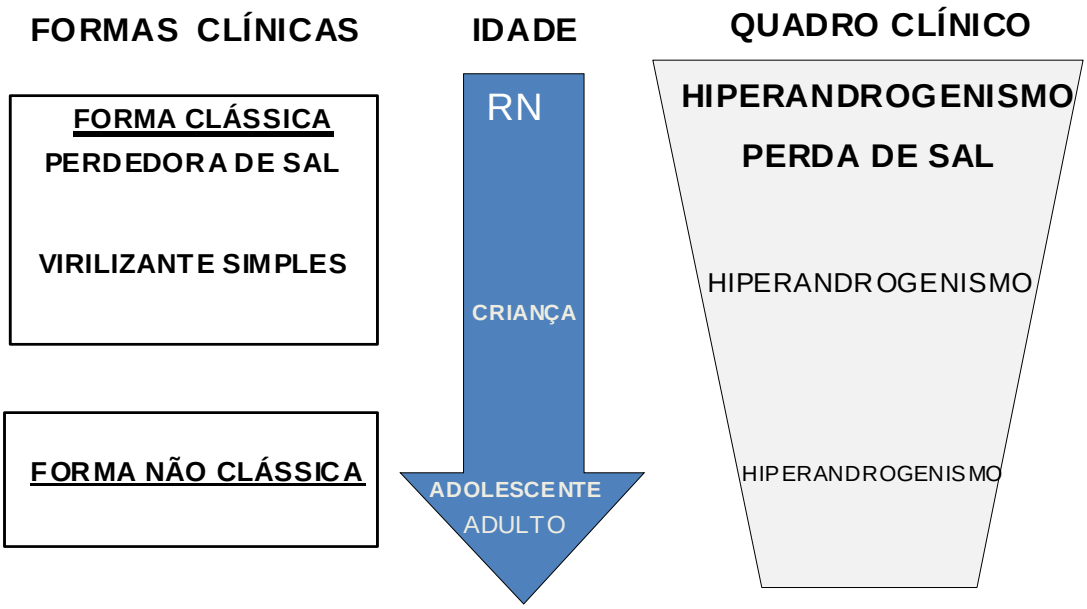
- **Ambos os sexos: Virilização progressiva**: **pelos pubianos, acne, odor axilar, crescimento rápido,avanço da idade óssea,masculinização dos hábitos,voz grave,hipertrofia muscular.**

Perda de sal
ocorre:4-6 semanas pós-natal

baixo ganho de peso,náuseas,vômitos,desidratação,choque, hiponatremia,hipercalemia

HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA POR DEFICIÊNCIA DA 21-HIDROXILASE:

SUMÁRIO



Diagnósticos Diferenciais da Hiperplasia Adrenal Congênita
Ou quando pensar ?

1. RNs com ambigüidade genital, ou com criptorquidia bilateral, com ou sem hipospadia.

2. Lactentes de ambos os sexos, com hiponatremia e hipercalemia, com ou sem desidratação.

3. Lactentes do sexo masculino com desnutrição e episódios freqüentes de desidratação.

4. Lactentes com os "diagnósticos" de refluxo gastresofágico, estenose hipertrófica de piloro.

5. 17-OH-progesterona muito elevada no exame de triagem neonatal.

6. Crianças com pubarca precoce com ou sem virilização.
   Diagnósticos Diferenciais :
   - Tumor virilizante de adrenal
   - Puberdade precoce
7. Adolescentes e Adultos com hirsutismo, distúrbio menstrual, SOMP, excesso de acne, virilismo, infertilidade.