



B0094

INFORMAÇÃO PARA PROFISSIONAIS DE SAÚDE E LEIGOS A HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA POR DEFICIÊNCIA CLÁSSICA DA 21-HIDROXILASE

Lucas Ricci Bento (Bolsista PIBIC/CNPq) e Prof. Dr. Gil Guerra Júnior (Orientador), Faculdade de Ciências Médicas - FCM, UNICAMP

A Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) é um erro inato da biossíntese do cortisol. Mais de 90% dos casos ocorrem por deficiência da enzima 21-hidroxilase (21-OHD). Existem as formas clássicas da doença (HAC-C21-OHD) com exposição androgênica intra-útero e atividade enzimática quase nula, divididas em virilizantes simples e perdedoras de sal, e as formas não clássicas, com atividade enzimática em torno de 30 a 50%, divididas em crípticas (sem manifestação clínica) ou tardias (com manifestação na infância, puberdade ou na vida adulta). O diagnóstico é feito pela elevação acentuada (basal ou pós-estímulo com ACTH) da 17-OH-Progesterona, sem aumento correspondente do 11-desoxicortisol, e com aumento importante da Δ -4-androstenediona e da testosterona. O tratamento consiste na reposição crônica de glicocorticóide em doses fisiológicas e no uso de mineralocorticóide para os perdedores de sal, além da correção cirúrgica da ambigüidade genital nas meninas com a forma clássica. O sucesso do tratamento, como em qualquer doença crônica, depende da aderência e logo, do conhecimento profundo da evolução da doença. Portanto, este estudo teve por objetivo criar guias com as informações necessárias para os pacientes e famílias sobre a HAC-C21-OHD, assim como para profissionais de saúde que lidam direta ou indiretamente com a doença. Os guias foram criados a partir de informações sobre a doença, existentes em *sites da Internet* e em artigos e livros científicos.

Hiperplasia adrenal congênita - Esteróide 21-hidroxilase - Conhecimento