

**Associação de estenose hipertrófica de piloro e hiperplasia adrenal congênita:
relato de caso**

*SEREJO, Mariana Nakabori; SEREJO Luciane Nakabori; COSTA, Luciano;
PIMENTEL, Amanda Moreira; SANTOS, Bruno José Martini; FRAGA, Pedro Lopes;
COSTA, Paula Dinis Marques da.*

UniFOA- Centro Universitário de Volta Redonda, Volta Redonda, RJ

Introdução:

A estenose hipertrófica de piloro (EHP) consiste na principal causa de obstrução gástrica neonatal, sobretudo em lactentes abaixo dos três meses de idade, decorrendo da hipertrofia progressiva da musculatura pilórica. Já a hiperplasia adrenal congênita (HAC), um dos erros inatos do metabolismo, ocorre devido a mutações em genes que codificam enzimas androgênicas envolvidas na síntese de glicocorticoides. As baixas concentrações de cortisol plasmático elevam a secreção de hormônio adrenocorticotrófico estimulando as suprarrenais, acarretando hiperplasia funcional.

Objetivos:

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de coexistência de EHP e HAC em um lactente do sexo masculino.

Relato da experiência:

T.S.F, a partir da terceira semana de vida apresentou dificuldade de ganho ponderal e vômitos após a mamada evoluindo com comprometimento do estado geral, adinamia e emaciação marasmática. O exame físico revelou paciente eupneico, taquicárdico (160bpm), hipoativo, acianótico, anictérico e hipocorado. Ausculta cardíaca e pulmonar sem apresentou alterações, otoscopia e orofaringe normal. Abdome flácido, indolor e sem viceromegalias. Os exames laboratoriais revelaram anemia normocrômica e normocítica, hipercalemia e hiponatremia. Foi solicitado Seriografia esôfago-estômago-duodeno que evidenciou EHP e Refluxo Gastroesofágico, sendo encaminhado ao serviço de cirurgia pediátrica onde foi submetido à piloroplastia. Ao dia 15 de pós-operatório apresentou diminuição importante do apetite com evolução para desnutrição e desidratação, persistência da hiponatremia e hipercalemia, sugerindo o diagnóstico de HAC perdedora de sal.

Discussão:

Apesar da EHP e HAC formarem diagnóstico diferencial, neste caso são concomitantes, se apresentam principalmente com clínica de vômitos e dificuldade de ganho ponderal, sendo diferenciadas por exames laboratoriais e de imagem.

Conclusão:

Os achados clínicos, radiológicos e laboratoriais permitiram o diagnóstico de EHP associada à HAC. A piloroplastia bem como o tratamento medicamentoso com acetato de fludrocortisona foram satisfatórios para a restituição do trânsito gastrointestinal e o controle dos níveis dos eletrólitos.

Referências:

BENTO, L.R. et al. Hiperplasia adrenal congênita por deficiência da 21-hidroxilase, forma clássica: estudo da frequência em famílias de indivíduos afetados. *Revista Paulista Pediatria* 2007; 25(3):202-6.

DORA, J.M et al. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Hiperplasia Adrenal Congênita. Portaria SAS/MS no 16, de 15 de janeiro de 2010. Pág 357-373

HARRISON, T.R. *Medicina Interna de Harrison*. 18 edição. Porto Alegre, RS. AMGH editora LTDA

VARGAS, V.M.A. Hiperplasia Congênita de Supra – Renal Forma Não Clássica - Relato de Casos. *Revista Médica* Volume 36 - Números 2/3 - Abril a Setembro de 2002.

Palavras-chave: relato de caso hiperplasia adrenal congênita, estenose hipertrófica de piloro.