

Insuficiência adrenal e hiperplasia adrenal congênita

Triagem neonatal da hiperplasia adrenal congênita pela 17-OH-progesterona, reconhecimento da crise adrenal, hidrocortisona de manutenção e de estresse, dose de emergência, cartão de emergência e insuficiência adrenal secundária ao uso de corticoide

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP/ADA/ISPAD, NICE (Oxford e Cambridge), AEP, SIP, Harvard e Johns Hopkins · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências). [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

A **hiperplasia adrenal congênita (HAC)** por deficiência de 21-hidroxilase (> 95% dos casos) é rastreada no teste do pezinho pela **17-OH-progesterona (17-OHP)**. Resultado muito alterado (≥ 2 vezes o ponto de corte) é **convocação imediata**: exame da genitália, sódio e potássio, 17-OHP sérica e cortisol — a crise perdedora de sal costuma surgir entre o 8º e o 15º dia de vida (SBP 2019), e o menino, com genitália normal, só é reconhecido pela triagem ou pela crise. Prematuridade e estresse causam falso-positivo; corticoide antenatal, falso-negativo. O tratamento é contínuo: **hidrocortisona 10–15 mg/m²/dia em 3 tomadas** na HAC (cerca de 8 mg/m²/dia na insuficiência adrenal primária), **fludrocortisona** e **sal** no lactente perdedor de sal. Em doença febril, vômitos, trauma ou cirurgia, **dobrar ou triplicar** a dose; se não conseguir tomar pela boca, **hidrocortisona IM** e pronto-socorro. Na **crise adrenal** (vômitos, prostração, hipotensão, hiponatremia, hipercalemia, hipoglicemia): **hidrocortisona 50–100 mg/m² IV ou IM imediatamente**, soro fisiológico 20 mL/kg e glicose — nunca esperar exames. Toda criança em reposição precisa de **cartão de emergência** e de hidrocortisona injetável em casa.

1. O que é e como se apresenta

Insuficiência adrenal primária (falência da suprarrenal: falta de cortisol e, em geral, de aldosterona)

- **HAC** — a causa mais comum na infância. Forma clássica perdedora de sal (a mais grave), virilizante simples e forma não clássica (tardia).
- Adrenalite autoimune (doença de Addison, isolada ou em síndrome poliglandular), **adrenoleucodistrofia ligada ao X** (menino com insuficiência adrenal: dosar ácidos graxos de cadeia muito longa), hipoplasia adrenal congênita, hemorragia adrenal (sepse meningocócica), infecções, fármacos.

Insuficiência adrenal secundária/terciária (falta de ACTH ou CRH: cortisol baixo, aldosterona preservada)

- **Supressão do eixo por corticoide exógeno** — hoje a causa mais frequente (AEP): corticoide sistêmico prolongado (mais de 2–4 semanas nos últimos 12 meses é o grupo de risco citado pelo Royal Children's Hospital de Melbourne), altas doses de corticoide inalatório, nasal ou tópico potente.
- Hipopituitarismo: tumores selares (craniofaringioma), cirurgia, radioterapia craniana, malformações de linha média, displasia septo-óptica.

Quadro clínico

- **RN com HAC perdedora de sal:** na menina, virilização da genitália (clitoromegalia a aspecto masculino, sem gônadas palpáveis); no menino, genitália normal. Entre a 1ª e a 4ª semana: sucção fraca, vômitos, perda de peso, desidratação hiponatrêmica, hipercalemia, acidose, hipoglicemia, choque.
- **Criança maior:** cansaço, fraqueza, anorexia, perda de peso, náuseas, vômitos, dor abdominal, tontura postural, **desejo por sal**, **hiperpigmentação** de dobras, cicatrizes, gengivas e mamilos (só na forma primária), hipoglicemia de jejum. O quadro é insidioso até que uma infecção precipite a crise.
- **HAC não clássica:** pubarca precoce, aceleração do crescimento e da idade óssea, acne, hirsutismo e irregularidade menstrual na adolescente.
- **Tríade bioquímica da crise primária:** sódio baixo, potássio alto e glicose baixa (RCH Melbourne).

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	Criança com insuficiência adrenal ou HAC já diagnosticada, bem, em reposição; doença leve com febre, aceitando medicação e líquidos pela boca, sem vômitos	Pediatra: dose de estresse oral (dobrar ou triplicar a hidrocortisona) até 24 h sem sintomas; reavaliar em 24–48 h; manter seguimento com endocrinologista
● Moderada	17-OHP moderadamente elevada no pezinho (entre o corte e 2 vezes o corte) em RN bem; pubarca precoce ou virilização (suspeita de HAC não clássica); suspeita clínica de insuficiência adrenal em criança estável (cansaço, perda de peso, hiperpigmentação, desejo por sal); uso prolongado de corticoide com sintomas vagos	Nova amostra do pezinho ou exames séricos em poucos dias; endocrinologia pediátrica prioritária (dias a 2 semanas); na suspeita de insuficiência adrenal, orientar a família para os sinais de crise enquanto aguarda
● Grave	17-OHP $\geq$ 2 vezes o corte; RN com genitália atípica e gônadas não palpáveis; vômitos, recusa alimentar, perda de peso, letargia; hiponatremia, hipercalemia, hipoglicemia, acidose; hipotensão, choque, rebaixamento de consciência; paciente em reposição que vomita ou não consegue tomar a medicação	Pronto-socorro/hospital: hidrocortisona IM ou IV antes do transporte , acesso venoso, soro fisiológico, glicemia capilar e glicose, monitorização cardíaca

Fatores de risco que elevam a gravidade

- Idade < 1 ano (RN e lactente descompensam em horas).
- Sexo masculino com HAC (sem pista genital — depende da triagem).
- Gastroenterite com vômitos, febre alta, sepse, cirurgia, trauma.

- Falta de hidrocortisona injetável em casa ou família sem treinamento.
- Deficiências hipofisárias associadas (hipoglicemia mais grave).
- Diagnóstico não conhecido pelo serviço de emergência (falta do cartão).

3. Diagnóstico no consultório

Teste do pezinho com 17-OHP alterada (MS 2015; SBP 2019)

- Coleta ideal entre o 3º e o 5º dia (mínimo 48 h). Pontos de corte pelo **percentil 99 por faixa de peso ao nascer**.
- **Entre o corte e 2 vezes o corte:** nova amostra em papel-filtro.
- **≥ 2 vezes o corte:** convocação imediata — exame clínico (genitália: gônadas palpáveis? hipospadia? clitoromegalia?), peso comparado ao nascimento, estado de hidratação, **sódio, potássio e glicemia**, 17-OHP sérica, cortisol, androstenediona e testosterona (MS 2015).
- **Falso-positivo:** cerca de 70% por prematuridade e/ou baixo peso (SBP 2019), além de estresse perinatal. **Falso-negativo:** coleta antes de 48 h, corticoide materno nos 15 dias antes do parto, transfusão, corticoide no RN.
- A Endocrine Society (2018) recomenda triagem universal com cortes estratificados pela idade gestacional e 2ª etapa por espectrometria de massa (LC-MS/MS) para reduzir falsos-positivos.
- **Genitália atípica:** não definir o sexo de criação às pressas; cariótipo, eletrólitos seriados e equipe especializada; **não dar alta com simples encaminhamento** (veja *Genitália atípica ao nascimento*).

Suspeita de insuficiência adrenal fora do período neonatal

- **Cortisol e ACTH pela manhã** (por volta das 8 h), com sódio, potássio e glicemia; renina se suspeita de forma primária.
- **Não atrase o tratamento de uma criança instável para colher exames:** se possível colha cortisol e ACTH no momento da punção, mas a hidrocortisona vem primeiro.
- Confirmação com teste de estímulo com ACTH (tetracosactídeo) no especialista — dose de 250 mcg a partir de 2 anos, 125 mcg abaixo de 2 anos e 15 mcg/kg no lactente (Endocrine Society 2016).
- **HAC não clássica** (pubarca precoce): 17-OHP basal pela manhã, na fase folicular nas meninas púberes; a AEP considera > 10 ng/mL diagnóstico e < 2 ng/mL excludente, com teste de ACTH nos valores intermediários.

Diagnóstico diferencial que não pode passar: estenose hipertrófica do piloro (alcalose hipoclorêmica com potássio baixo, e não alto), sepse, gastroenterite com desidratação, pseudo-hipoaldosteronismo, uropatia obstrutiva com infecção urinária, erros inatos do metabolismo.

4. Tratamento e seguimento

O que é do especialista: confirmação diagnóstica, ajuste fino das doses pela 17-OHP, androstenediona, renina, crescimento e idade óssea (Endocrine Society 2018), decisões sobre genitália e cirurgia, aconselhamento genético.

O que é do pediatra: garantir que a família tenha **hidrocortisona oral e injetável, cartão de emergência e plano escrito de dias de doença**; aplicar a dose de estresse; reconhecer a crise; acompanhar crescimento, pressão arterial, peso e sinais de excesso de corticoide (ganho de peso, desaceleração do crescimento, estrias) e de dose insuficiente (virilização, avanço da idade óssea, cansaço).

Medicamentos

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO
Hidrocortisona — manutenção na HAC	10–15 mg/m²/dia (Endocrine Society 2018; MS 2015; SBP 2019)	Dividida em 3 tomadas	Contínua	Evitar suspensões orais e glicocorticoides potentes de longa ação (dexametasona) na criança em crescimento (Endocrine Society)
Hidrocortisona — manutenção na insuficiência adrenal primária	~8 mg/m²/dia (Endocrine Society 2016; AEP)	3–4 tomadas	Contínua	Secundária: doses iguais ou menores, conforme especialista
Fludrocortisona	0,05–0,2 mg/dia (Endocrine Society; MS); RN e lactente perdedor de sal frequentemente 0,1–0,2 mg/dia (SBP)	1–2 tomadas	Contínua	Não aumentar na dose de estresse
Cloreto de sódio (lactente perdedor de sal)	1–2 g/dia (17–34 mEq/dia)	Dividido entre as mamadas, diluído	Primeiro ano	Leite materno e fórmulas têm pouco sódio
Dose de estresse oral	2–3 vezes a dose de manutenção (MS, SBP, AEP, Endocrine Society) — ou ~30 mg/m ² /dia em 4 tomadas (BSPED)	A cada 6 h durante a doença	Até 24 h sem sintomas	Gatilhos: febre (Endocrine Society 2018 na HAC e MS usam ≥ 38,5 °C; Endocrine Society 2016 na IA primária: > 38 °C dobrar, > 39 °C triplicar; a SBP já recomenda aumentar na febre abaixo desse valor; AEP > 38 °C), vômitos, diarreia, trauma, procedimento
Hidrocortisona IM/IV de emergência	50–100 mg/m² (Endocrine Society; MS). Por idade: lactente e pré-escolar 25 mg, escolar 50 mg, adolescente 100 mg (SBP 2019); < 1 ano 25 mg, 1–5 anos 50 mg, ≥ 6 anos 100 mg (BSPED/NICE); máx. 100 mg	Dose única imediata	—	Aplicar em casa ou no consultório se vômitos, recusa da medicação oral, prostração ou sinais de choque — e seguir para o PS
Hidrocortisona IV após o bólus	50–100 mg/m²/dia	A cada 6 h ou infusão contínua	Até estabilizar; depois	Endocrine Society 2016; MS 2015

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO
			reduzir para a dose oral de estresse	

Medidas de suporte e o que não fazer

- Soro fisiológico 0,9% 20 mL/kg em bólus, repetido conforme a resposta (até 60 mL/kg na primeira hora no choque — Endocrine Society 2016); corrigir hipoglicemia com glicose IV conforme o protocolo do serviço (ex.: soro glicosado a 10% 2–5 mL/kg, RCH Melbourne).
- A hipercalemia costuma ceder com hidrocortisona e soro; tratar com as medidas habituais se houver alteração no ECG.
- **Não** suspender corticoide abruptamente após uso prolongado; **não** usar dexametasona como reposição de manutenção na criança; **não** aumentar a fludrocortisona em doenças; **não** esperar confirmação laboratorial para dar hidrocortisona na suspeita de crise.
- Corticoide prolongado por outra doença: retirada gradual e, se houver suspeita de supressão do eixo, cobertura de estresse e avaliação com o especialista.

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

- RN com 17-OHP ≥ 2 vezes o corte e qualquer sinal clínico (perda de peso, vômitos, sucção fraca) ou sódio baixo/potássio alto.
- Genitália atípica com gônadas não palpáveis.
- Criança em reposição com vômitos, diarreia importante, recusa da medicação, prostração, sonolência, palidez, extremidades frias, hipotensão, convulsão ou hipoglicemia.
- Trauma importante, queimadura, fratura, necessidade de cirurgia ou sedação.
- Suspeita de insuficiência adrenal não diagnosticada com hipotensão, hiponatremia, hipercalemia ou hipoglicemia.

Como encaminhar

1. **Hidrocortisona IM (ou IV) imediatamente**, na dose por idade ou 50–100 mg/m² (máx. 100 mg) — se o frasco da família estiver disponível, use-o.
2. Glicemia capilar; se hipoglicemia, glicose IV; acesso venoso com soro fisiológico 20 mL/kg.
3. Monitorização cardíaca se hipercalemia; oxigênio se choque.
4. Contato com o serviço de destino, informando "insuficiência adrenal em crise"; transporte em ambulância (SAMU 192) se instável.
5. Enviar o **cartão de emergência**, o relatório com o diagnóstico, as doses em uso e o que foi aplicado (horário e dose).

6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

- "A hidrocortisona substitui um hormônio vital; nunca pode faltar."
- **Andar sempre com o cartão de emergência** (ou pulseira/colar) e com a hidrocortisona injetável; a escola e os cuidadores devem conhecer o plano.
- **Regra dos dias de doença:** febre, vômito isolado, diarreia ou machucado — dobrar ou triplicar a dose, a cada 6 h, conforme o plano escrito do endocrinologista, até 24 h sem sintomas.
- **Se vomitar a dose, não conseguir tomar, ficar muito mole, sonolento, pálido ou frio: aplicar a injeção de hidrocortisona e ir ao pronto-socorro.** Na dúvida, aplique: uma dose extra de hidrocortisona raramente causa dano; a crise pode matar.
- Lactente perdedor de sal: dar o sal diluído todos os dias; pesar com frequência.
- Nunca suspender corticoide por conta própria, inclusive o de uso prolongado para asma, nefrose ou outras doenças.
- Retorno ao endocrinologista nas datas marcadas (crescimento, pressão, exames); renovar a receita e verificar a validade da ampola.

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP / MS (SBEM)	ENDOCRINE SOCIETY (EUA)	NICE / BSPED (OXFORD / CAMBRIDGE)	AEP	SIP / SIEDP	HARVARD / JOHNS HOPKINS
Triagem neonatal de HAC	Universal (PNTN); 17-OHP por peso ao nascer (p99); ≥ 2x corte = urgência	Universal; cortes por idade gestacional; 2ª etapa LC-MS/MS	Sem triagem neonatal de HAC no Reino Unido	Triagem após 48 h; cortes por sexo e idade gestacional	Sem posição específica localizada; experiência regional publicada (Nordeste da Itália, com LC-MS/MS)	Sem posição específica localizada
Manutenção	HAC 10–15 mg/m ² /dia ÷ 3; fludrocortisona 0,05–0,2 mg; sal 1–2 g/dia	HAC 10–15; IA primária ~8 mg/m ² /dia	Dose pela resposta clínica (tabelas NG243)	IA 8 mg/m ² /dia; HAC 10–15 (até 20 na puberdade); NaCl 2–4 mEq/kg/dia	—	—
Estresse	2–3x; SBP aumenta mesmo com febre < 38,5 °C	HAC 2018: 2–3x com febre > 38,5 °C, vômitos, trauma; IA 2016: dobrar > 38 °C, triplicar > 39 °C	BSPED: ~30 mg/m ² /dia em 4 tomadas	2–3x; febre > 38 °C	—	Boston Children's (BCHP): 25 mg/m ² /dia (38–38,8 °C) e 50 mg/m ² /dia (≥ 38,9 °C), a cada 6 h
Crise — bólus	MS: RN 20 mg, lactente/pré-escolar 50 mg, escolar/adolescente 100 mg; SBP: 25/50/100 mg; depois 50–100 mg/m ² /dia	IA 2016: 50 mg/m ² IV, depois 50–100 mg/m ² /dia a cada 6 h; SF 20 mL/kg	BSPED: 25 mg (< 1 ano), 50 mg (1–5), 100 mg (≥ 6); depois infusão IV contínua por peso (25 mg/24 h até 10 kg; 50 mg de 10 a 20 kg; 100 mg de 20 a 40 kg; 150–	IA: 75–100 mg/m ² (mín. 25, máx. 100 mg); HAC: 60–80 mg/m ²	—	BCHP: 50 mg/m ² IM e PS se não tolera VO

ITEM	SBP / MS (SBEM)	ENDOCRINE SOCIETY (EUA)	NICE / BSPED (OXFORD / CAMBRIDGE)	AEP	SIP / SIEDP	HARVARD / JOHNS HOPKINS
			200 mg acima de 40 kg)			
Cartão/kit	Cartão, pulseira ou colar	Identificação médica e kit injetável	Cartão BSPED; kit com hidrocortisona IM e gel de glicose	Educação da família	—	BCHP: hidrocortisona injetável (100 mg/mL) em casa

Leitura: há concordância em quase tudo o que salva vidas — triagem neonatal onde existe, hidrocortisona como glicocorticoide da criança em crescimento, dose de estresse de 2–3 vezes a manutenção, hidrocortisona parenteral imediata na crise, expansão com soro fisiológico, correção da hipoglicemia e cartão de emergência. As diferenças estão nas doses fixas de emergência por idade (o MS 2015 dá 20 mg ao RN e 50 mg já ao lactente; SBP e BSPED dão 25 mg ao lactente), no bólus em mg/m² (50 mg/m² na Endocrine Society 2016; 75–100 mg/m² na AEP) e no limiar de febre que dispara a dose de estresse (> 38 °C na AEP e na diretriz de IA primária da Endocrine Society 2016; ≥ 38,5 °C na diretriz de HAC da Endocrine Society 2018 e no MS; febre mais baixa já na SBP). O Reino Unido não faz triagem neonatal de HAC, o que torna a vigilância clínica do menino ainda mais crítica.

PONTOS PRÁTICOS

1. 17-OHP ≥ 2 vezes o corte no pezinho é convocação no mesmo dia: peso, genitália, sódio, potássio e glicemia; a crise perdedora de sal costuma vir entre o 8º e o 15º dia.
2. RN "bem" com genitália masculina normal pode ter HAC — o menino depende da triagem.
3. Manutenção: hidrocortisona 10–15 mg/m²/dia (HAC) ou ~8 mg/m²/dia (IA primária) em 3 tomadas, com fludrocortisona e sal no lactente perdedor de sal.
4. Doença com febre, vômito ou trauma: dobrar ou triplicar; se não tolera via oral, hidrocortisona IM (25/50/100 mg conforme a idade, máx. 100 mg) e pronto-socorro.
5. Na crise: hidrocortisona 50–100 mg/m² IV ou IM antes de qualquer exame, soro fisiológico 20 mL/kg e glicose.
6. Cartão de emergência e hidrocortisona injetável em casa para toda criança em reposição; nunca suspender corticoide prolongado de forma abrupta.

Veja também, nesta Biblioteca: **Endocrinopatias neonatais**, **Distúrbios hidroeletrólitos** e **Hipoglicemia neonatal** (Neonatologia); **Genitália atípica ao nascimento** (Temas atualizados pela SBP); **Genitália atípica e diferenças do desenvolvimento sexual** (nesta área); **Puberdade precoce e puberdade atrasada** (Patologias do consultório — pubarca precoce); **PALS** (Urgências e emergências); **Hipotireoidismo congênito e adquirido** (Endocrinologia pediátrica).

8. Fontes

- Ministério da Saúde. Triagem neonatal: hiperplasia adrenal congênita. Brasília, 2015. [PDF](#)
- Sociedade Brasileira de Pediatria, DC de Endocrinologia. Guia Prático de Atualização nº 7 — Hiperplasia adrenal congênita: triagem neonatal, 2019. [PDF](#)
- Speiser PW et al. Congenital Adrenal Hyperplasia Due to Steroid 21-Hydroxylase Deficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab 2018. [PDF](#)
- Bornstein SR et al. Diagnosis and Treatment of Primary Adrenal Insufficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab 2016;101(2):364. academic.oup.com
- NICE. NG243 — Adrenal insufficiency: identification and management, 2024. [NCBI Bookshelf](#)
- BSPED. Recommendations for hydrocortisone doses for emergency management and peri-operative care for childhood adrenal insufficiency (Endocrine Abstracts, 2022). endocrine-abstracts.org
- NHS Greater Glasgow and Clyde. Adrenal insufficiency in children, emergency and acute management guidance (adota o BSPED). clinicalguidelines.scot.nhs.uk
- AEP. Protocolos de Endocrinología Pediátrica — Insuficiencia suprarrenal (Grau et al.), 2019. [PDF](#)
- AEP. Protocolos de Endocrinología Pediátrica — Hiperplasia suprarrenal congénita (Labarta Aizpún et al.), 2019. [PDF](#)
- Royal Children's Hospital Melbourne. Clinical Practice Guidelines — Adrenal crisis and acute adrenal insufficiency. rch.org.au
- Boston Children's Health Physicians. Adrenal Insufficiency Guidelines — stress dosing, 2025. [PDF](#)
- Yau M, Gujral J, New MI. Congenital Adrenal Hyperplasia: Diagnosis and Emergency Treatment. Endotext, 2019. [NCBI Bookshelf](#)

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.