

MINISTÉRIO DA SAÚDE

INSUFICIÊNCIA ADRENAL

PORTEARIA CONJUNTA SAES/SCTIE/MS

Nº 20, DE 24 DE NOVEMBRO DE 2020



INTRODUÇÃO

A Insuficiência Adrenal (IA) é caracterizada pela falência da glândula adrenal na produção do hormônio cortisol (um glicocorticoide), podendo também afetar a produção de aldosterona (um mineralocorticoide). É uma condição grave e potencialmente fatal devido ao papel central desses hormônios na regulação do metabolismo e da homeostase hidreletrolítica.

Classificação		Local de defeito na produção	Deficiência de mineralocorticoide
Primária (IAP) rara	Doença de Addison	Glândula adrenal	Sim
Secundária	Insuficiência Adrenal Central (IAC)	Hipófise	Não
Terciária	Insuficiência Adrenal Central (IAC)	Hipotálamo	Sim

IA pode ocorrer de forma **aguda** ou **crônica**, dependendo da velocidade da perda da produção hormonal. Frequentemente, o diagnóstico da IA é realizado durante uma crise aguda, chamada **crise addisoniana**, gerada pela repentina falha na produção de esteroides adrenais (cortisol e aldosterona). A forma crônica pode ser inespecífica, dificultando o diagnóstico da doença.

DIAGNÓSTICO

DIAGNÓSTICO	IA	IAP	IAC
CLÍNICO O diagnóstico clínico da IA pode ser desafiador, em especial fora da crise addisoniana, porque as manifestações clínicas mais frequentes são inespecíficas. (Antecedentes clínicos podem contribuir para o diagnóstico e devem ser investigados durante anamnese. Eles encontram-se detalhados no PCDT completo)	Fadiga, perda de peso, náuseas, vômitos, dor abdominal, dores articulares e musculares, hiponatremia.	Hiperpigmentação cutânea, hipotensão postural e avidez por sal, hipercalemia.	–
LABORATORIAL	Necessário confirmar a baixa secreção de cortisol sérico (dosagem do cortisol sérico basal realizado pela manhã, entre 6 e 9h) e determinar a etiologia da IA a partir dos níveis de ACTH plasmático.	Veja o Fluxograma de diagnóstico de Insuficiência Adrenal Primária (IAP) na próxima página.	Veja o Fluxograma de diagnóstico de Insuficiência Adrenal Central (IAC) na próxima página.
EXAMES DE IMAGEM	–	Tomografia computadorizada de abdômen superior com cortes finos para investigar a presença de calcificações ou massas adrenais, que possam sugerir uma etiologia infeciosa ou lesões secundárias metastáticas. Na presença de lesões adrenais unilaterais (sólidas ou císticas) em pacientes com IAP, está indicada biópsia da lesão adrenal guiada por tomografia para determinar a etiologia e orientar o tratamento.	Ressonância magnética da hipófise e hipotálamo para avaliar a presença ou progressão de lesões ou haste.

CID 10

E23.0	Hipopituitarismo
E23.3	Disfunção hipotalâmica não classificada em outra parte
E27.1	Insuficiência adrenocortical primária
E27.2	Crise addisoniana
E27.3	Insuficiência adrenocortical induzida por drogas
E27.4	Outras insuficiências adrenocorticiais e as não especificadas

BENEFÍCIOS ESPERADOS

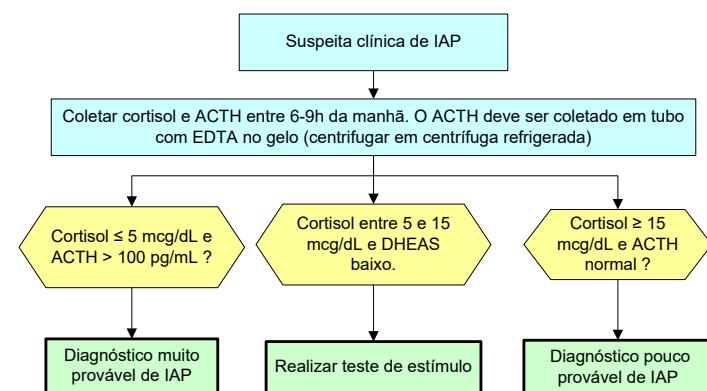
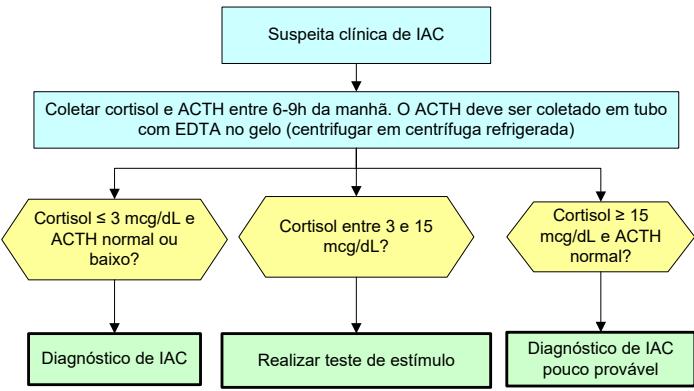
Espera-se com o tratamento a resolução dos sintomas de deficiência hormonal, a prevenção das crises addisonianas e consequente melhora da qualidade de vida e diminuição da mortalidade.

CASOS ESPECIAIS

Em gestantes, para evitar a exposição fetal excessiva aos glicocorticoides, o tratamento é realizado preferencialmente com medicamento metabolizável pela placenta, como prednisona, prednisolona ou hidrocortisona. Devendo ao ↑ da necessidade de corticoide na gravidez, sugere-se que nesse período sejam utilizadas doses mais elevadas, cerca de 7,5 mg/dia de prednisona ou prednisolona. A utilização de hidrocortisona como tratamento de manutenção é uma exceção, sendo usada apenas para pacientes sem condições de VO. A dose IV ou IM de manutenção é de ≈20 mg/dia. Na indução do parto, o uso de hidrocortisona em dose de estresse deve ser considerado (200-300 mg/dia em 2 a 4 aplicações ao dia).

MONITORIZAÇÃO

A reposição glicocorticoide deve ser feita por toda a vida, na IAP e na IAC, além da reposição mineralocorticoide na IAP. A reposição glicocorticoide deve ser monitorada pela avaliação clínica do excesso de glicocorticoide pela fragilidade capilar, presença de giba, estrias violáceas, fácies de lua cheia, fraqueza muscular proximal e hipertensão ou da falta de cortisol por hipotensão arterial, hipotensão ortostática ou sonolência. A reposição mineralocorticoide deve ser realizada pela dosagem de atividade da renina ou da renina plasmática, sódio e potássio, além da pesquisa de presença de hipotensão postural. O acompanhamento dos pacientes com IA deve ser feito, preferencialmente, por endocrinologista, **com intervalo de 2 a 6 meses entre as consultas**, de modo a alcançar a menor dose de reposição de glicocorticoide possível. A pesquisa da presença de hipotensão postural e a realização de exames de sódio, potássio e creatinina a **cada 6 meses no primeiro ano** e, após, **anualmente** com ajuste de dose, se necessário. Todo paciente com IA deve portar consigo identificação (pulseira, corrente ou cartão) informando sua condição, com contatos de emergência, para o caso de crises addisonianas.

DIAGNÓSTICO (continuação)**Fluxograma de diagnóstico de Insuficiência Adrenal Primária (IAP)****Fluxograma de diagnóstico de Insuficiência Adrenal Central (IAC)****CRITÉRIOS DE INCLUSÃO**

Serão incluídos neste Protocolo os pacientes com quadro clínico sugestivo e que apresentarem diagnóstico laboratorial confirmado ou provável de IAP ou IAC, conforme item diagnóstico.

CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Serão excluídos deste Protocolo os pacientes com contraindicação ou intolerância aos medicamentos especificados.

TRATAMENTO

Tratamento medicamentoso: Tem como principal objetivo suprir a deficiência de glicocorticoídes na IAP e IAC, além de suprir a deficiência mineralocorticoide, na IAP.

FÁRMACOS E ESQUEMA DE ADMINISTRAÇÃO**Glicocorticoides:**

Prednisona: comprimidos de 5 e 20 mg.

Administrada por Via Oral (VO), em dose única diária, ou 2 vezes ao dia.

Dose inicial em crianças: 2,5-4 mg/m² /dia

Dose inicial em adultos: 2,5-7,5 mg/dia

Fosfato sódico de prednisolona: solução oral de 1 mg/mL (equivalente a 1,34 mg/mL de fosfato sódico de prednisolona e 1 mg de prednisolona base) e 3 mg/mL (equivalente a 4,02 mg/mL de fosfato sódico de prednisolona e 3 mg de prednisolona base).

Administrada por VO, em dose única diária, ou 2X ao dia.

Dose inicial em crianças: 2-3 mg/m² /dia

Dose inicial em adultos: 2,5-7,5 mg/dia

Succinato sódico de hidrocortisona: pó para solução injetável de 100 e 500 mg. Administrada por via IM ou IV

Dose inicial em crianças: 12-18 mg/m² /dia divididas entre 2 e 4 aplicações. Em estresse ou crise adrenal: 60-100 mg/m² /dia.

Dose inicial em adultos: 20-30 mg/dia divididas entre 2 e 4 aplicações. Em estresse ou crise adrenal: 200 mg/dia (50 mg IV 6/6h).

Crise Addisoniana:

*Dose de ataque: 20 mg IV para recém-nascidos; 50 mg IV para lactentes e pré-escolares; 100 mg IV para escolares, adolescentes e adultos.

*Dose de manutenção após a dose de ataque: 50 mg IV 6/6h

Mineralocorticoide:

Acetato de fludrocortisona: comprimido de 0,1 mg.

Administrada por VO, em dose única diária.

Crianças: 0,1 mg/dia (podendo variar de 0,05-0,3 mg/dia)

Adultos: 0,1 mg/dia (podendo variar de 0,05-0,4 mg/dia)

A dose de manutenção é normalmente de 0,1 mg/dia.

Crise addisoniana (IA aguda)	IAP	IAC
Pacientes instáveis devem ser imediatamente tratados com glicocorticoide intravenoso (succinato sódico de hidrocortisona) , mesmo antes de testes de confirmação. Após melhora clínica , a reposição de glicocorticoide deverá ser administrada por via oral e a reposição de mineralocorticoide iniciada.	Reposição de glicocorticoide oral (prednisona ou fosfato sódico de prednisolona em dose habitual de 5,0-7,5 mg/dia) e uso associado de mineralocorticoide (acetato de fludrocortisona) .	Reposição de glicocorticoide oral (prednisona ou do fosfato sódico de prednisolona em dose média de 5,0 mg/dia).

As informações inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta rápida dos principais temas abordados no PCDT. A versão completa corresponde a Portaria Conjunta SAES/SCTIE nº 20, de 24 de novembro de 2020 e pode ser acessada em https://www.gov.br/conitec/pt-br/mídias/relatórios/2020/20201127_relatório_562_pcdt_insuficiencia-adrenal.pdf