

A IN freqüentemente ocorre sem causa evidente, com resolução espontânea em alguns dias. Alterações hormonais são sugeridas como desencadeantes em alguns casos, não sendo relatada a associação com hiperplasia adrenal congênita por deficiência da 21-hidroxilase (HAC-21OH). Neste trabalho, descreve-se a ocorrência de IN em 5/17 pacientes (3 meninas, 2 meninos) com HAC-21OH. Foram encontrados os seguintes achados: 2/5 eram prematuros; 4/5 apresentaram a forma perdedora de sal; 4/5 tiveram quadro infeccioso, que foi grave (sepse) em 2 pacientes do sexo masculino; investigação laboratorial revelou bilirrubinas elevadas (total: 9,7 a 15,8 mg/dl) com predomínio de indireta (8,5 a 15,2 mg/dl). Nos 2 pacientes com evolução prolongada (60 e 90 dias), a investigação da morfologia hepática foi normal (ultrassonografia e cintilografia), ocorreu aumento transitório das transaminases e houve redução da bilirrubina indireta com elevação da direta antes da resolução do quadro. Em um caso o uso de glicocorticoide interferiu na melhora da IN. Assim, sugere-se que a HAC-21OH possa ser um fator contribuinte para a IN, especialmente nos casos em que a insuficiência adrenal se associa com infecção sistêmica em criança de baixo peso. As alterações hormonais da HAC-21OH podem representar um mecanismo agravante nestes casos. (CNPq/UFRGS).