HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA	
Portaria SAS/MS n° 16 – 15/01/2010	
Medicamento	**HIDROCORTISONA**
CID 10	E25.0
Apresentação	2,5 mg, 5 mg e 10 mg (cápsula)
Inclusão	Paciente com diagnóstico de HAC clássica com ou sem deficiência mineralocorticóide, feito através de dosagem de 17-hidroxiprogesterona em amostra de sangue periférico com valores > 100 ng/mL (basal ou após estímulo de 250 mg de ACTH)
Anexos Obrigatórios	**Exames:** 17-hidroxiprogesterona sérica. **Caso 17-hidroxiprogesterona esteja normal**: teste de estimulação com ACTH. **Relato médico** descrevendo sintomatologia apresentada pelo paciente.
Administração	**Crianças:** 10 a 20 mg/m²/dia; **Adultos**: 20 mg/dia.
Prescrição Máxima Mensal	2,5 mg: 960 cap 5 mg: 480 cap 10 mg: 240 cap
Monitoramento	- O acompanhamento deve ser feito a cada 3 meses até o 1° ano de vida e em crianças com tratamento adequado, a cada 6 meses. - Dosagens de 17-hidroxiprogesterona, androstenediona e testosterona total são realizadas para acompanhamento da reposição de glicocorticóides, com o objetivo de manter as dosagens de 17-hidroxiprogesterona entre 4 a 12 ng/mL e androsterona e testosterona em valores pouco acima do limite superior do valor de referência. - Maturação óssea deve ser acompanhada através de raio-X de mãos e punhos para estimativa da idade óssea.
Exclusão	Resultado de teste do pezinho com 17-hidroxiprogesterona elevado, sem exame confirmatório em amostra de sangue Contraindicação ou intolerância aos medicamentos especificados.
Tempo de Tratamento	Pacientes com HAC forma clássica deve ser feito ao longo da vida.
Medicamento	**FLUDROCORTISONA**
CID 10	E25.0
Apresentação	0,1 mg (comprimido)
Inclusão	Apresentar HAC com diagnóstico clínico e laboratorial com a comprovação de deficiência de mineralocorticoide confirmada com quadro clínico e os seguintes exames: – Hiponatremia (sódio < 135 mEq/l) e hiperpotassemia (potássio > 5,5 mEq/l ou – Renina plasmática acima do valor de referência e aldosterona abaixo do valor de referência.
Anexos Obrigatórios	**Exames:** 17-hidroxiprogesterona basal OU após estímulo com 250 mg de ACTH, sódio e potássio séricos (ou renina e aldosterona).
Administração	**Adultos:** 0,1 mg/dia (podendo variar de 0,05 a 0,4 mg/dia). Administração VO dose única diária; **Crianças:** 0,1 mg/dia (podendo variar de 0,05 a 0,3 mg/dia); Em crianças < 6 meses podem ser necessárias altas doses de fludrocortisona, que deverão ser reduzidas gradualmente.
Prescrição Máxima Mensal	124 cp
Monitoramento	- O acompanhamento deve ser feito a cada 3 meses até o 1° ano de vida e em crianças com tratamento adequado, a cada 6 meses. - Sódio e potássio séricos e renina plasmática a cada 6 meses.

DIAF
Diretoria de Assistência Farmacêutica

	- Os objetivos do tratamento são normalizar o sódio (135 a 145 mEq/L) e o potássio (3,5 a 5,5 mEq/L) e não suprimir a renina, mantendo a pressão arterial normal.	
Exclusão	Resultado de teste do pezinho com 17-hidroxiprogesterona elevado, sem exame confirmatório em amostra de sangue. Contraindicação ou intolerância aos medicamentos especificados.	
Tempo de Tratamento	Indeterminado	
Casos Especiais	Pacientes do sexo masculino assintomáticos com HAC forma não clássica não necessitam de tratamento. Para pacientes do sexo feminino deve ser seguido o tratamento proposto no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Síndrome dos Ovários Policísticos e Hirsutismo.	
Associações Não Permitidas	Não foram citadas no PCDT as associações não permitidas entre esses medicamentos.	
Validade dos Exames	**-** 17-hidroxiprogesterona basal OU após estímulo com 250 mg de ACTH: sem data de validade para diagnóstico, para monitorização - 6 meses; - Sódio, potássio, renina e aldosterona: 6 meses; - Radiografia para idade óssea: anual.	
Especialidade Médica	**Novas Solicitações e Adequações**	Endocrinologia ou Endocrinologia Pediátrica.
	Renovações Sem Alterações	Conforme PCDT não há exigência de especialidade.
DIAGNÓSTICO CLÍNICO: Os sintomas são: desidratação, hipotensão, taquicardia, vômitos, perda de peso, letargia, hiponatremia, hipercalcemia e, no sexo feminino há virilização da genitália externa.		
CID-10: **E25.0** Transtornos adrenogenitais congênitos associados à deficiência enzimática		

DIAF
Diretoria de Assistência Farmacêutica