



Trabalhos Científicos

Título: Distúrbio De Comportamento E Adrenoleucodistrofia Ligada Ao X: Relato De Caso

Autores: THALITA AMARAL MOTA (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO SUDOESTE DA BAHIA); WILKIE AZEVÊDO MACHADO (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO SUDOESTE DA BAHIA); JOSÉ GERALDO CARDOSO JÚNIOR (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO SUDOESTE DA BAHIA); ISABEL DE OLIVEIRA SANTOS (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO SUDOESTE DA BAHIA); JOÃO CARLOS DANTAS DE ANDRADE BARBOSA (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO SUDOESTE DA BAHIA)

Resumo: Introdução: Adrenoleucodistrofia (ALD-X) é uma doença genética, recessiva ligada ao X, na qual o déficit da enzima acilcoenzima A sintetase propicia acúmulo dos ácidos graxos de cadeia muito longa no sistema nervoso central, destruição da bainha de mielina axonal, e diminuição dos níveis de cortisol sérico, culminando em sintomas neurológicos diversos, que dificultam o diagnóstico precoce. Descrição do caso: C.M.L, 16 anos, nascido de parto normal, a termo, sem intercorrências. Apresentou crescimento e desenvolvimento neuropsicomotor normal até os dez anos, quando iniciou quadro de distúrbios do comportamento, com declínio no rendimento escolar, déficit de atenção, desorientação, agitação psicomotora e irritabilidade, associados com regressão de linguagem, do nível cognitivo e comprometimento da marcha. Ao exame apresentou lentificação motora e fraqueza muscular. Exames de imagem que evidenciaram sinais sugestivos de leucodistrofia, junto com os exames laboratoriais e a análise dos AGCML confirmaram o diagnóstico de ALD-X. Evoluiu aos 14 anos com dificuldade de mobilização dos membros, marcha atáxica e crises epilépticas generalizadas. Tratado com carbamazepina e prednisona, sem novas crises e efeitos colaterais. Discussão: A adrenoleucodistrofia apresenta um quadro clínico variado, que podem se manifestar com diminuição da acuidade visual e auditiva, dificuldade da marcha e da fala, e sinais de insuficiência adrenal, entretanto, a manifestação inicial mais comum é a mudança de comportamento da criança, evidenciado pelo isolamento social, déficit de atenção e irritabilidade. O diagnóstico da adrenoleucodistrofia é firmado pelo exame clínico, ressonância magnética de crânio e dosagem dos ácidos graxos de cadeia muito longa (AGCML). Assim, a sensibilidade na percepção de alterações comportamentais culmina em diagnóstico e tratamento precoce, findando um melhor prognóstico para o paciente. Conclusão: Adrenoleucodistrofia ligada ao X é um importante diagnóstico que deve ser aventado por neurologistas e pediatras frente a um paciente previamente normal com mudança de comportamento e declínio