



Trabalhos Científicos

Título: Leucinose E Acrodermatite: Um Relato De Caso

Autores: ROBERTA FRANÇOIS BITTENCOURT BATISTA (UNIVAS), BRUNA COSTA MANSO RODRIGUES (UNIVAS), BRUNA TELES DA SILA (UNIVAS), CAMILA DE MOURA LEITE LUENGO (UNIVAS), LARISSA DE PINHO AMARAL (UNIVAS), SARAH FRANCELLO ALVES GANDRA SATURNINO (UNIVAS), ELLEN ROCHA PENNA (UNIVAS), ANNA LUIZA PIRES VIEIRA (UNIVAS)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** A leucinose é um erro inato do metabolismo dos aminoácidos, que causa acúmulo dos mesmos e toxicidade no organismo. A terapêutica requer dieta restritiva, que pode causar lesões de pele semelhantes a acrodermatite enteropática. **RELATO DE CASO:** Paciente, com 8 dias de vida, deu entrada em unidade hospitalar, com história de dificuldade de sucção, hipoatividade e sonolência. Durante internação apresentou hipotonicidade de membros superiores e região cervical, hipertonicidade de membros inferiores com reflexos primitivos diminuídos, desconforto respiratório, apneia e dificuldade aceitação das mamadas. Iniciada investigação de leucinose e tratamento com dieta restritiva. Após 4 meses do início do tratamento é readmitida apresentando exantema difuso com descamação perioral, crostas em região nugal, alopecia em região occipital e presença de lesões ulceradas em região de nádegas, quadro compatível com acrodermatite enteropática devido a restrição dietética. Realizado ajuste da dieta, evoluiu com resolução das lesões. **DISCUSSÃO:** Também conhecida como doença da urina de xarope de bordo, a leucinose é um erro inato do metabolismo, causada pela deficiência de atividade do complexo enzimático desidrogenase dos alfa-cetoácidos de cadeia ramificada, provocando o acúmulo dos aminoácidos leucina, valina e isoleucina, os quais são tóxicos principalmente ao sistema nervoso central. O tratamento consiste em dieta com restrição destes aminoácidos, a qual pode causar diminuição excessiva da isoleucina e o aparecimento de lesões de pele com dermatite, inicialmente por lesões eritematosas peri orificiais evoluindo com hiperqueratose e alopecia, lesões semelhantes a da acrodermatite enteropática, que é causada por deficiência de zinco. As lesões regredem após reposição da isoleucina. **CONCLUSÃO:** Tal relato enfatiza a importância do diagnóstico e tratamento precoces, que embora possa cursar com complicações, melhora de maneira significativa o prognóstico da doença.