



PRINCIPAIS CARACTERÍSTICAS DA LEUCINOSE

Antonia Glicariana Silva¹, Thais Meliene Araújo dos Santos Vieira², Maria do Socorro Farias do Nascimento³, Edilania Ferreira de Castro⁴, Joanderson Nunes Cardoso⁵

Resumo: A leucinose também conhecida como Maple Syrup Urine Disease (MSUD) trata-se de um erro hereditário do metabolismo dos aminoácidos de cadeia ramificada (leucina, isoleucina e valina). Descrita pela primeira vez no ano de 1954 por Menkes e colaboradores como uma doença de progressão rápida nas primeiras semanas de vida. Identificar as principais características da leucinose e tratamento. O estudo, trata-se de uma revisão integrativa da literatura, onde buscou-se artigos dentro da Biblioteca Virtual de Saúde (BVS) indexados nas bases de dados Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Bibliografía Nacional en Ciencias de la Salud Argentina (BINACIS) e Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDLINE). A busca de dados ocorreu no período de junho a agosto de 2022. Utilizou-se como chaves de buscas: Tratamento Medicamentoso OR Sinais e Sintomas AND Leucinose. Como critérios de inclusão: artigos publicados na íntegra na língua portuguesa, inglesa e espanhol; artigos publicados nos últimos 5 anos, e artigos disponíveis de forma gratuita em mídia digital. Para critérios de exclusão: artigos publicados fora do período dos últimos 5 anos; artigos pagos; artigos que não contemplem os descritores e tema escolhido; artigos repetidos e editoriais. É uma doença autossômica recessiva causada pelo déficit da atividade do complexo enzimático alfa-cetoácido-desidrogenase de cadeia ramificada (BCKDC) responsável pela descarboxilação oxidativa dos ácidos α -cetônicos. classificada três tipos são eles: a clássica onde os sintomas aparecem entre o 4 e 7 dias de vida, dentre eles estão alterações respiratórias, encefalopatia e urina com odor característico de caramelo. A fase intermediária é marcada por elevados níveis de AACR e acidose. Já na fase intermitente os pacientes apresentam-se ataxia, letargia, otite após os 16 meses e semi-coma. O tratamento da Leucinose consiste na administração de altas doses de glicose, dieta pobre em AACR, exsanguinotransfusão, terapia com tiamina, diálise ou

¹ Faculdade de Medicina do Juazeiro do Norte/Estácio, email: g.glicariana.silva@gmail.com

² Faculdade de Medicina do Juazeiro do Norte/Estácio, email: thaysmeliene@gmail.com

³ Faculdade de Medicina do Juazeiro do Norte/Estácio, email: socorriinha@outlook.com

⁴ Faculdade Leão Sampaio, email: edylaniaferreira2016@gmail.com

⁵ Faculdade de Medicina do Juazeiro do Norte/Estácio, email: joandersonnunescardoso@gmail.com

VII SEMANA UNIVERSITÁRIA DA URCA – XXV

Semana

de Iniciação Científica da URCA e VIII Semana de Extensão da URCA

12 a 16 de dezembro de 2022

Tema: “DIVULGAÇÃO CIENTÍFICA, INDEPENDÊNCIA E SOBERANIA NACIONAL”



hemodiálise e o uso da alanina (não testada na prática clínica). Em casos mais graves faz-se o transplante de fígado para substituir o órgão com o gene alterado. Por ser uma doença rara com grandes chances de sobrevida com o diagnóstico e tratamento precoce, nota-se a necessidade de mais estudos relacionados a problemática para a capacitação e melhora no diagnóstico devido grande escassez de materiais disponíveis.

Palavras-chave: Tratamento Medicamentoso. Sinais e Sintomas. Leucinose.