

Objetivo: rever a literatura existente sobre a avaliação neuropsicológica e o transtorno de déficit de atenção/ hiperatividade (TDAH) em crianças e adolescentes com distrofia muscular de Duchenne (DMD) e de Becker (DMB) e a correlação existente entre a capacidade intelectual e fatores genéticos. **Fonte de dados:** revisão bibliográfica não sistemática, referente ao período 1966-2010, utilizando-se as base de dados PubMed/ MEDLINE e LILACS, a partir das seguintes palavras-chave: distrofia muscular de Duchenne, distrofia muscular de Becker, avaliação neuropsicológica, deleção do gene da distrofina, transtorno de déficit de atenção/hiperatividade. **Síntese dos dados:** a avaliação neuropsicológica das crianças e adolescentes com DMD/DMB revela comprometimento do quociente intelectual, com retardo mental em cerca de 20 a 30% dos pacientes. Os déficits verbais e atencionais são os de maior relevância nas crianças e adolescentes com DMD/DMB. Destaca-se maior incidência de TDAH nessas crianças e adolescentes do que na população em geral. Vários estudos revelam possível relação entre o déficit cognitivo dessas crianças e adolescentes e aspectos genéticos, porém tais dados não são conclusivos. **Conclusão:** a avaliação neuropsicológica é ferramenta útil na avaliação de DMD/DMB, pois permite o conhecimento do perfil cognitivo de cada criança. Essa informação traz subsídios para a melhor condução psicopedagógica individualizada, melhorando a qualidade de vida e integração social desses pacientes.

Objective: to revise the literature on the neuropsychological evaluation and presence of ADHD in children and young adults with Duchenne muscular dystrophy (DMD) and Becker muscular dystrophy (BMD) and the correlation between cognitive functions and genetic factors. **Source of data:** A nonsystematic bibliographic review, for the period 1966-2010, using PubMed/MEDLINE and LILACS database using the following search terms: Duchenne muscular dystrophy, Becker muscular dystrophy, neuropsychological assessment, deletion of Dystrophin gene and Attention Deficit/Hyperactivity Disorder. **Summary of data:** Neuropsychological evaluation of DMD/DMB children young adults reveals variable degrees of cognitive impairment with mental retardation in approximately 20-30% of patients. The verbal intelligence quotient (VIQ) is more affected in children and young adults with DMD/DMB. DMD/DMB patients had higher incidence of ADHD than the general population. Several studies point to relationship between the cognitive deficit and genetic aspects of these children and young adults, but such data are not conclusive. **Conclusion:** neuropsychological assessment of DMD/DMB patients is an useful tool in the clinical evaluation, allowing to define the cognitive profile of each child. This information provides information for better driving individualized psychoeducation improving quality of life and social integration of these patients.