

Doença de Huntington e Internação Hospitalar Psiquiátrica: relato de dois casos

The Huntington's disease and psychiatric hospitalization: two case report

Mauro Eduardo Jurno¹, Fabiano Costa Pereira², Felipe A.C.Freitas²

RESUMO

Este estudo visa a mostrar o relato de duas pacientes, parentes de primeiro grau, portadoras de doença de Huntington. A primeira encontra-se internada no Centro Hospitalar Psiquiátrico de Barbacena em fase avançada de doença e a outra faz acompanhamento ambulatorial, com dificuldade de deambulação.

Palavras-chave: Doença de Huntington; Coreia; Movimento.

¹ Coordenador da Residência de Clínica Médica do Hospital Regional de Barbacena – Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais (HR-FHEMIG) e Preceptor da disciplina de Neurologia do Centro Hospitalar Psiquiátrico de Barbacena (CHPB-FHEMIG)
² Ex-Residentes de Psiquiatria do CHPB-FHEMIG

ABSTRACT

This study aims to show the report of two patients, first-degree relatives, bearing Huntington disease. The first one is interned in the Centro Hospitalar Psiquiátrico de Barbacena in advanced stage of the disease and the other is under ambulatory follow up, with difficult unsteady gait.

Key words: Huntington Disease; Chorea; Movement.

INTRODUÇÃO

Coreias são movimentos irregulares, abruptos e rápidos que tendem a ocorrer nas partes distais dos membros ou face, podendo acometer segmentos proximais dos membros e estruturas axiais. O seu início agudo ou subagudo, em geral, associa-se à etiologia tóxica e infecciosa e em casos mais raros pode decorrer do uso de neurolépticos, contraceptivos orais, hipertireoidismo, prenhez ou anticorpos antifosfolípídeos. Na infância, pode ser devido à febre reumática. O início gradual é típico das doenças neurológicas degenerativas, como a coreia de Huntington.¹

A doença de Huntington (DH) foi descrita por George Huntington, em 1872, que a reconheceu como transtorno autossômico-dominante, com penetrância completa.^{1,2} Acredita-se que nos primórdios de sua descrição era mais frequente em caucasianos e provavelmente se disseminou para o mundo por intermédio dos europeus nos séculos XVII e XVIII, uma vez que as mesmas alterações genéticas são encontradas em todos os portadores.³ Sua frequência na população é de 10/100.000.¹ Afeta igualmente ambos os sexos.² A sua expressão clínica inicial é caracterizada pelo desenvolvimento de movimentos coreicos e de distúrbios de comportamento, podendo predominar inicialmente uma ou outra destas alterações ou serem simultâneas. O seu surgimento, em geral, tem início

Endereço para correspondência:
Mauro Eduardo Jurno
R: Fernando Laguardia, nº 45
B: Santa Tereza II
Barbacena - MG
CEP: 36201-118
E-mail: jurno@uol.com.br

na quarta ou quinta décadas de vida, mas pode acontecer em qualquer faixa etária, com inquietude sutil despercebida¹ ou interpretada indevidamente como espasmos de hábito ou tiques.² O distúrbio de movimento, entretanto, costuma evoluir lenta e progressivamente e tornar a pessoa incapacitada para a coordenação dos movimentos. Podem estar presentes caretas, gemidos, fala disártrica, assim como marcha incoordenada, alterações posturais, movimentos oculares anormais, mudança no tônus motor e bradicinesia.^{1,3}

As falhas de memória são raras nas fases iniciais, entretanto, podem ocorrer alterações de outras funções executivas como atenção, discernimento e percepção, desde as fases iniciais.¹ A alteração da personalidade surge como prenúncio e compromete a adaptação da pessoa ao ambiente. A demência surge em 10% dos casos e em 90% das vezes é desenvolvida durante a sua evolução.² Pode haver a manifestação intermitente de depressão (40% dos pacientes), apatia, retraimento social, irritabilidade e desinibição.^{1,2} Não é raro o surgimento de delírios e comportamento obsessivo-compulsivo. O diagnóstico inicial em 75% dos portadores da coreia de Huntington pode ser de transtorno psiquiátrico, como, p.ex., a esquizofrenia.^{1,2} Muitos pacientes tentam o suicídio, tanto irracionalmente, devido à sintomatologia demencial, quanto racionalmente, quando sentem o seu fardo e as dificuldades de manejo clínico.⁴

A demência vista na DH é do tipo subcortical, caracterizada por mais anormalidades motoras e menos alterações na linguagem, quando comparada à demência cortical.²

A duração da doença típica é de 15 anos, em média. A forma juvenil, que se manifesta antes dos 20 anos, associa-se a rigidez, ataxia, declínio cognitivo, convulsões e progressão rápida. A duração média da doença nessa faixa etária pode reduzir-se para oito anos.^{1,2}

O único tratamento satisfatório atualmente é a prevenção da transmissão do gene responsável.² A técnica de transplantes neurais realizada em Cuba, Inglaterra, Tchecoslováquia, Estados Unidos e México consiste de células coletadas de abortos espontâneos que ocorreram até duas horas e de abortos programados. Essas células preparadas e implantadas revelaram resultados contraditórios, com melhora variável das funções cognitivas e motoras em alguns pacientes e ausência de benefícios em outros.⁵

RELATO DOS CASOS

O objetivo deste trabalho é descrever o caso clínico de duas irmãs acometidas pela DH.

Caso 1

M.G.S.R., 56 anos, casada, possui seis filhos, natural de Ressaquinha-MG. Internada no CHPB desde 1991. Há quatro anos com tremores involuntários e quedas frequentes, desde então em uso de haloperidol (10 mg/dia) e ácido valproico (1.500 mg/dia). Evoluiu em um ano sem alterações de consciência, mas dificuldade de se expressar verbalmente e choro fácil. O antipsicótico foi substituído, nesse momento, por olanzapina (10 mg/dia). A história familiar revelou DH em uma irmã, uma filha e em sua mãe, já falecida. Apresentava-se, ao exame atual, desorientada alopsiquicamente, fala pouco inteligível, emagrecida, movimentos involuntários em membros superiores, pouca interação com as pessoas e o ambiente, sem rigidez muscular, sem obedecer aos comandos verbais e sem deambular, com total dependência; em uso de clordiazepóxido (100 mg/dia), ácido valproico (1.000 mg/dia), tioridazina (100 mg/dia), olanzapina (10 mg/dia), óleo mineral e dieta rica em fibras.

Caso 2

L.S.S., 53 anos, viúva. Há 12 anos, segundo relato de sua sobrinha, andava pelas ruas com aspecto desleixado, com ideia de perseguição pela polícia. Foi internada em hospital psiquiátrico, onde permaneceu por 30 dias. Após três meses de sua alta, começou a “bater a cabeça” com movimentos involuntários frequentes que cessavam ao adormecer. Há nove anos apresenta movimentos involuntários, coreoatetóicos nas mãos e alterações cognitivas. Procurou ambulatório de Neurologia dois anos após, quando lhe foi receitado haloperidol (3 mg/dia) e complexo vitamínico B. Apresentou melhora parcial, sendo simultaneamente aumentada a dose de haloperidol para 4 mg/dia. Retornou à consulta neurológica alguns meses depois, acompanhada de parentes, por ter manifestado crise convulsiva. Sua aparência estava desleixada. Dizia ser espírita e santa e que recebia mensagens de Nossa Senhora. A dose da medicação foi aumentada, acrescida de fenobarbital (100 mg/dia). A paciente

mostrou remissão dos sintomas delirantes, mas não dos motores nem cognitivos. No ano seguinte, manteve as manifestações neurológicas. Nessa época foi submetida à reação em cadeia da polimerase (PCR-DNA), que mostrou repetições no alelo I-15 e no II-49, compatível com DH. O antipsicótico foi substituído há quatro anos pela olanzapina (10 mg/dia). As crises convulsivas ressurgiram há dois anos, sendo o fenobarbital substituído por ácido valproico (600 mg/dia). Há dois anos, houve piora considerável da fala e marcha, sendo necessário uso de cadeira de rodas para locomover-se. O seu exame neurológico atual mostrava impossibilidade de ficar de pé e deambular e reflexos de membros inferiores aumentados. Continua em acompanhamento ambulatorial.

DISCUSSÃO

Os casos apresentados sugerem o diagnóstico de DH. Caracterizam-se pela associação em grau variado de movimentos coreiformes e história familiar de DH.⁶ O uso da olanzapina mostrou-se eficaz em estudo de uma paciente caucasiana de 19 anos, por quatro meses, com diminuição dos sintomas motores e psiquiátricos. A sua administração nas pacientes aqui apresentadas parece estar sendo eficaz. Outros relatos de caso sugerem boa tolerabilidade no longo prazo e melhora dos sintomas pela combinação de olanzapina e ácido valproico.⁷ O tempo de uso dessa medicação e a exiguidade de casos clínicos, entretanto, não permitem análise conclusiva. São necessárias mais observações e por tempo mais prolongado.

Alguns autores relacionam a melhora da sintomatologia da DH em alguns pacientes com o uso de olanzapina em doses entre 15 e 30 mg/dia.⁸ Essa dosagem não foi usada nas pacientes deste estudo, restando no futuro experimentá-la para averiguar o seu real valor.

A genética representa fator decisivo na apresentação da DH. A doença pode se manifestar em portadores de repetições do gene da DH. As pessoas com até 27 repetições, segundo o *Technical Standards and Guidelines for Huntington Disease*, não teriam qualquer probabilidade de desenvolver a DH, nem a sua prole. Até 35 repetições em alelos intermediários representariam mais chance de mutação e transmissão dessa instabilidade para sua prole, mas teriam baixa probabilidade (menos de 1%) de apresentar fenotipicamente a doença. As pessoas com 36-39 re-

petições seriam afetadas, com penetrância reduzida; e com mais de 40, penetrância total.⁹ No caso clínico 2 foram identificadas 49 repetições no alelo II, tendo, portanto, penetrância completa, com definição de DH e sua extrapolação consequente para sua irmã e os outros casos de parentes.

CONCLUSÃO

A DH é doença crônica de evolução progressiva. Os pacientes com DH, frequentemente, carecem de cuidados em vários níveis da atenção à saúde, como ocorreu com uma das pacientes aqui descritas. A DH ainda não apresenta, em seu arsenal terapêutico, possibilidade de cura total. A terapia genética, ainda em fase de estudos, sugere que futuramente as pessoas dela se beneficiarão. No momento, cabe a quem acompanha os portadores de DH, em todos os seus níveis de atenção à saúde, seja assistência médica, suporte social ou familiar, tentar promover melhor qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

- Harrison TR, Braunwald E. Harrison medicina interna. 15ª ed. Rio de Janeiro: McGraw – Hill; 2002. 2v.
- Kaplan HI, Sadock BJ, Grebb JA. Compendio de psiquiatria: ciências do comportamento e psiquiatria clínica. 7ª ed. Porto Alegre: Artes Medicas; 1997. 1169p.
- Tumas V, Camargos ST, Jalali OS, Galesso AP, Marques Júnior W. Internal consistency of a Brazilian version of the unified Huntington's disease rating scale. *Arq Neuropsiquiatr*. 2004 dez; 62(4):977-82.
- Elger BS, Harding TW. Should a suicidal patient with Huntington disease be hospitalized against her will? Attitudes among future physicians and lawyers and discussion of ethical issues. *Gen Hosp Psychiatr*. 2004; 26:136-44.
- Dunnett SB. Cell therapy in Huntington's Disease. *NeuroRx*. 2004 Oct; 1:394-405.
- CID-10. Classificação de transtornos mentais e de comportamento da CID-10. Porto Alegre: Artmed; 1993.
- Laks J, Rocha M, Capitão C, Domingues RC, Ladeia G, Lima M, Engelhardt E. Case report of functional and motor response to low dose Olanzapine em Huntington's Disease. *Arq Neuropsiquiatr*. 2004; 62(4):1092-4.
- Bonelli RM, Mahnert FA, Niederwieser G. Olanzapine for Huntington's Disease: an open label study. *Clin Neuropharmacol*. 2002 Sep-Oct; 25(5):263-5.
- Semaka A, Creighton S, Warby S, Hayden MR. Predictive testing for Huntington Disease: interpretation and significance of intermediate alleles. *Clin Genet*. 2006; 70:283-94.