

Atuação Fisioterapêutica na Doença de Huntington: Relatos de Casos

Physical Therapy in Huntington's Disease: Report of Cases

Renata Teles Vieira¹, Daniela Marques Inácio², Lucila Parreira De Sousa Fonseca², Leonardo Caixeta³

RESUMO

Introdução. A Doença de Huntington é uma grave doença neurodegenerativa progressiva com transmissão autossômica dominante. A clínica apresentada na doença inclui movimentos coreicos, constituindo a alteração motora mais frequente, além de distúrbios de comportamento caracterizados por irritabilidade, insônia, ou sintomas depressivos e alterações na memória. A fisioterapia parece ser um tratamento útil em qualquer fase da doença e uma alternativa válida na abordagem de pacientes com Doença de Huntington. O objetivo deste estudo foi verificar, através de relatos de casos, como a fisioterapia pode atuar no tratamento de portadores da doença. **Método.** Foram relatados quatro casos de pacientes portadores da Doença de Huntington, todos os membros da mesma família. **Conclusão.** Ao final do estudo, observou-se que a atuação fisioterapêutica na Doença de Huntington apresenta um papel importante, não tendo como característica retardar a evolução da doença, mas sim manter os aspectos funcionais presentes por um período mais prolongado.

Unitermos. Doença de Huntington, Reabilitação, Fisioterapia.

Citação. Vieira RT, Inácio DM, Fonseca LPS, Caixeta L. Atuação Fisioterapêutica na Doença de Huntington: Relatos de Casos.

ABSTRACT

Introduction. The Huntington's disease is a severe progressive neurodegenerative disorder with autosomal dominant transmission. The clinic provided health insurance includes chorea movements, which are the most frequent motor changes, and disturbances of behavior characterized by irritability, insomnia, or depression and changes in memory. Physiotherapy seems to be a useful treatment in any stage of the disease and an alternative approach in patients with Huntington's disease. The objective of this study was verified by case reports, such as physical therapy may act to treat carriers of the disease. **Method.** Four cases have been reported with Huntington's disease, all members of the same family. **Conclusion.** At the end of the study, it showed that the performance of physical therapy in Huntington disease presents an important role, not as a characteristic delay the progression of the disease, but maintain the functional aspects for as long.

Keywords. Huntington's Disease, Rehabilitation, Physiotherapy.

Citation. Vieira RT, Inácio DM, Fonseca LPS, Caixeta L. Physical Therapy in Huntington's Disease: Report of Cases.

Trabalho realizado no Hospital das Clínicas -UFG, Goiânia-GO, Brasil.

1. Fisioterapeuta, Doutoranda em Ciências da Saúde pela Universidade Federal de Goiás, Goiânia-GO, Brasil.
2. Fisioterapeuta, Especialista em Fisioterapia Neurológica, Centro de Estudos Avançados e Formação Integrada - Goiânia-GO, Brasil.
3. Médico Neuro-Psiquiatra, Doutor em Neurologia pela USP, Professor adjunto da Universidade Federal de Goiás, Goiânia-GO, Brasil.

Endereço para correspondência:

Renata T Vieira
R. 229, 120 apto 202, Setor Universitário
CEP 74605-090, Goiânia-GO, Brasil.
E-mail: renatavip5@hotmail.com

Relato de Caso

Recebido em: 04/06/10

Aceito em: 16/09/10

Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

A Doença de Huntington (DH) é uma doença autossômica dominante hereditária causada por uma mutação na região do gene IT-15 do cromossomo 4p16.3 que leva a uma repetição de trinucleotídeos¹. É caracterizada por uma desordem neuropsiquiátrica progressiva consistindo de alterações motoras, cognitivas, comportamentais, afetivas e de percepção²⁻⁴.

O número de repetição do CAG considerado normal situa-se entre 9 e 34, ao passo que na Doença de Huntington o número de repetições é geralmente maior que 40. Tem sido observado que quanto maior o número de repetições dos trinucleotídeos CAG mais precoce é a manifestação da doença. Em gerações sucessivas de pacientes com Doença de Huntington o quadro clínico pode manifestar-se cada vez mais cedo, sendo essa ocorrência denominada “fenômeno de antecipação”⁵.

A doença costuma se iniciar na idade adulta, sendo entre a terceira e a quarta década de vida a idade de pico da doença e progride por 15-20 anos⁶. As formas juvenis da Doença de Huntington nas quais os sintomas iniciam-se antes dos 20 anos de idade (entre 10 e 20 anos) correspondem a cerca de 5-10% de todos os casos da doença⁷.

Observa-se que o quadro clínico da doença muda durante seu curso e pode ser diferente em cada indivíduo. A forma adulta da doença inicia-se habitualmente com distúrbios de comportamento caracterizados por irritabilidade, distúrbios do sono ou sintomas depressivos, alterações na função executiva (perseveração, compulsão e apatia) e psicoses (delírios e alucinações)^{4,8}.

Movimentos coréicos são a alteração motora mais frequente, especialmente durante o início, resultando em distúrbio de marcha e exagero dos gestos e expressões faciais. Distonia também está presente, com controle de movimentos voluntários prejudicado, resultando em lentidão na contração músculo-esquelético, distorcendo os diferentes segmentos do corpo. Bradicinesia, hipocinesia, acinesia e rigidez são outras características importantes e frequentes no início e estágios avançados da doença. Instabilidade Postural pode estar comprometida, com perda do equilíbrio durante os movimentos e quedas frequentes⁹.

Apesar de a coréia ser o principal sintoma da DH, esta não é a desordem mais incapacitante, uma vez que,

as intervenções farmacológicas diminuem a coréia, mas não melhoram as atividades funcionais, como a marcha¹⁰.

Disartria é um sintoma comum, e numa fase posterior, uma acentuada perda de peso é um integrante da manifestação da doença, bem como disfagia, resultando em mau controle respiratório e asfixia, podendo ser causa de morte devido a pneumonia por aspiração⁶.

A terapêutica da DH é sintomática, pois ainda não existe um tratamento preventivo ou curativo para a doença. O principal objetivo da fisioterapia é facilitar a independência nas Atividades de Vida Diária (AVD) e otimizar a participação e o envolvimento do paciente com a família, o trabalho, o lazer e na comunidade. Estes objetivos podem ser alcançados através de tratamentos fisioterapêuticos específicos, modificações de atividades e adaptações com órteses e cadeiras de rodas.

O objetivo deste estudo foi verificar, através de relatos de casos, como a fisioterapia pode atuar no tratamento de portadores da Doença de Huntington, além de analisar a atuação do tratamento fisioterapêutico para pacientes de uma mesma família, portadores da doença, que receberam o tratamento em uma mesma instituição hospitalar.

MÉTODO

Foram descritos 4 relatos de casos de pacientes com diagnóstico de Doença de Huntington, com idade entre 6 e 40 anos, sendo todos da mesma família (três irmãos nascidos de pai também portador da doença, e um filho de um dos irmãos), abrangendo três do sexo masculino e um do sexo feminino.

Os pacientes foram convidados, através de seus responsáveis, a participar do estudo e assinaram o termo de Consentimento Livre e Esclarecido. O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Geral de Goiânia (HGG), protocolo 363/08. Após autorização dos responsáveis, foi agendado um horário para a avaliação de cada paciente. Por meio de entrevista com o responsável, foram obtidos dados referentes às condições de saúde do paciente.

A avaliação fisioterapêutica foi realizada baseando-se numa ficha neurológica, contendo dados de identificação e o diagnóstico clínico fornecido pelo médico Responsável (LC) do Hospital das Clínicas. A história da moléstia atual e progressiva, histórico familiar, exame

físico e avaliação funcional foram obtidos na avaliação fisioterapêutica.

Foram colhidas todas as informações baseadas em uma ficha de avaliação fisioterapêutica, sendo realizada em dois momentos: no período em que iniciaram a pesquisa e no final do tratamento. Verificando-se com isso como o quadro de cada paciente evoluiu desde o início da terapia até o final da pesquisa de acordo com a conduta traçada. Um paciente, dos 4 casos analisados, se recusou a submeter-se ao tratamento fisioterapêutico, participando apenas das avaliações inicial e final da pesquisa.

O tratamento fisioterapêutico ocorreu por seis meses consecutivos (início em agosto de 2009 a janeiro de 2010), constituindo de duas ou três sessões por semana durante uma hora/sessão, realizados por uma mesma fisioterapeuta (DMI) no Hospital Municipal Benedito Vaz Machado, em Santo Antônio de Goiás.

RELATO DE CASOS

Caso 1: Paciente C.D.F, 36 anos, sexo masculino, com diagnóstico de Doença de Huntington obtido no ano 2000. Em sua história da moléstia pregressa, a família relatou que a doença apresentou-se inicialmente através de movimentos involuntários de face e cervical progredindo para todo o corpo. Paciente não apresentou sintomas psicológicos. Na avaliação inicial da fisioterapia observou-se: movimentos coréicos de face, tronco e membros, disartria, ausência de coordenação motora fina, déficit de equilíbrio estático sentado, Amplitude de Movimento (AM) preservada globalmente, controle esfinteriano preservado. Funcionalmente, o paciente é dependente nas AVD, cadeirante dependente, somente realiza mudança de decúbito de prono para supino, as demais trocas posturais são dependentes.

O tratamento fisioterapêutico teve como principais objetivos: evitar deformidades, melhorar controle da postura estática sentado, prolongar deambulação assistida, melhorar movimentos ativos e coordenação motora fina, auxiliar na facilitação das trocas posturais e melhorar a qualidade de vida do paciente.

A conduta fisioterapêutica baseou-se no alcance dos objetivos traçados enfatizando os exercícios ativos em cadeia cinética fechada para facilitar o controle dos movimentos involuntários, alongamento passivo global,

mobilizações articulares, treino de marcha com auxílio do terapeuta, trabalho de trocas posturais e estimulação do equilíbrio sentado e coordenação motora. Orientações aos familiares: uso de colchão casca de ovo para prevenir escaras, mudanças de posicionamento de duas em duas horas, deambulação assistida, higienização adequada, e encaminhamento aos profissionais como: fonoaudióloga, nutricionista e terapeuta ocupacional.

De maneira mais específica, os procedimentos experimentais em todas as sessões iniciavam com alongamentos musculares passivos estáticos e manuais de iliopsoas, tríceps sural, isquiotibial, adutores de quadril, quadríceps, flexores de ombro, cotovelo e punho, escaleiros e esternocleidomastóideo, mantendo por um minuto cada segmento correspondente ao músculo. Durante o alongamento, o paciente ficava em decúbito dorsal, lateral ou ventral em cima do tablado.

Mobilizações passivas das articulações com movimentos acessórios de compressão e tração com técnica oscilatória rítmica de pequena amplitude no limite da mobilidade existente eram realizadas em ombro e quadril, por 10 minutos. Exercícios ativos livres em membros superiores e inferiores, com uso de bastão, exercitadores de tornozelo e bolas, para preservação de força muscular e AM, eram realizados durante as sessões com tempo aproximado de 10 minutos.

Mudanças de posturas de supino para prono, de decúbito dorsal/lateral para sentado baseando-se no princípio da Facilitação Neuromuscular Proprioceptiva (PNF-Kabat) com a técnica de combinação de isotônicos¹¹ eram desempenhados durante 5 minutos. Além disso, treino das reações de equilíbrio, retificação e proteção com transferência de peso látero-lateral e ântero-posterior fundamentado no conceito Neuroevolutivo Bobath^{12,13} eram também realizados (por 5 minutos) nas posturas: sentado na bola, quatro apoios com uso de rolo no colchonete e ortostatismo com auxílio, sempre assessorado e/ou auxiliado pela fisioterapeuta.

Dissociações de cinturas escapulares e pélvicas com objetivo de modular o tônus muscular foram realizadas na posição sentada no rolo com tempo de 5 minutos, fundamentado no conceito Neuroevolutivo Bobath^{12,13}. Na tentativa de inibição dos movimentos vermiformes, foi realizado treino das reações de equilíbrio estática e di-

nâmica na postura ortostática com auxílio de 2 terapeutas com uso de tornoeleira de 0.5 quilos com tempo aproximado de 5 minutos, sempre com o cuidado de evitar fadiga do paciente. A coordenação motora foi ainda praticada com jogos pedagógicos, manipulação de objetos pequenos (ex: botão, feijão), alcance de alvo, atividades de mosaico (recortes) e atividades gráficas, treino de locomoção na cadeira de rodas com obstáculos no chão, por aproximadamente 10 minutos, embasado nos exercícios de Frenkel¹⁴.

Nos cinco minutos finais de cada sessão era realizado uma atividade funcional ativa e/ou ativo assistida de auto-cuidado, com simulações de vestir-se, despir-se, beber água, comer, cortar alimentos, abrir torneira e outras AVD.

Paciente permaneceu no tratamento por seis meses (total de 52 sessões) e durante esse período não obteve melhoras funcionais mensuráveis, mas através de relatos da família observou-se apenas melhora motivacional, tornando o paciente mais cooperativo nas AVD. Paciente evoluiu para disfagia, levando a sérios problemas nutricionais que o levaram a óbito após 6 meses do início do tratamento (10 anos após o diagnóstico inicial).

Caso 2: Paciente G.D.F, 34 anos, sexo masculino, com diagnóstico de Coreia de Huntington obtido em 2003. Em sua história da moléstia pregressa relatado pelo próprio paciente, iniciou os sintomas com movimentos involuntários nos membros inferiores, progredindo para membros superiores, tronco e face. Alterações emocionais foram relatadas pela esposa, como aumento excessivo de ciúmes. No início da fisioterapia apresentava ao exame do quadro motor: movimentos coréicos globais, AM preservada globalmente, coordenação motora fina com leve alteração, equilíbrio em ortostatismo com leve alteração, disartria e controle esfíncteriano preservado. Paciente realiza marcha independente e como atividade física anda de bicicleta, realiza suas AVD independente, bem como auxilia nas atividades domésticas.

Os objetivos do tratamento foram: maximizar suas funções e manter/melhorar sua qualidade de vida. Como este paciente apresentava déficit de coordenação motora fina e equilíbrio na marcha, a conduta realizada baseou-se no trabalho em cadeia cinética fechada enfatizando marcha, equilíbrio dinâmico e coordenação motora fina através de exercícios de fortalecimento muscular e ativi-

dades que demandam dinâmica e destreza, como jogar basquete. Orientações: Manter-se ativo nas atividades domésticas e sociais, realizar caminhadas e andar de bicicleta diariamente e encaminhamento para fonoaudióloga, nutricionista e terapeuta ocupacional.

No início da sessão eram realizados alongamentos musculares passivos estáticos e manuais de iliopsoas, isquiotibial, tríceps sural e quadríceps, mantendo um minuto cada segmento corporal. Após este aquecimento inicial, exercícios ativos livres e com leve resistência em membros superiores e inferiores eram realizados por aproximadamente 10 minutos, com auxílio de faixa elástica (theraband), bastão, exercitador de tornozelo e outros aparelhos mecanoterápicos.

O treino das reações de equilíbrio, proteção e reificação foram praticados nas posturas ajoelhado, semi-ajoelhada e ortostática, por 15 minutos. Nestas diversas posturas, foram usadas almofadas proprioceptivas, balanço, tábua proprioceptiva e colchonetes para gerar instabilidades e promover o treino de equilíbrio estático e dinâmico. Estes exercícios também foram baseados no conceito Neuroevolutivo Bobath.

A reabilitação da marcha baseou-se em exercícios com obstáculos a ser ultrapassado, subir/descer escada, deambulações em diversas direções (frente, lado e para trás), circuitos com marcadores colocados no chão, treino de marcha em linha reta e “zigue-zague”, continuamente alternando a velocidade e direção do movimento como forma de evolução da atividade. Durante o treino da marcha (10 minutos), sempre que possível um espelho era colocado à frente do paciente para incrementar o feedback visual, e ainda, o grau de instabilidade era dificultado à medida que se progredia o treino no chão para superfícies mais instáveis como o colchonete de maior espessura.

Exercícios aeróbios (ergométricos) também foram introduzidos nas sessões deste paciente, com a realização de bicicleta ergométrica e/ou esteira rolantes mecânicas com tempo médio de 10 minutos. A coordenação motora fina foi treinada com manipulação de objetos pequenos e atividades gráficas. No final da terapia as atividades funcionais lúdicas variavam em simulações de jogos de futebol, basquete e vôlei.

Paciente permaneceu no tratamento por seis meses (total de 48 sessões). Na avaliação final notou-se um au-

mento dos movimentos involuntários, mas sem ocorrer prejuízo em suas atividades funcionais e AVD, mantendo o quadro motor descrito em sua avaliação inicial, além de melhora motivacional. A função cognitiva foi a alteração mais significativa, uma vez que, o paciente evoluiu para quadro de demência.

Caso 3: Paciente D.X.F, 7 anos de idades, sexo masculino, com diagnóstico de Coréia de Huntington obtido em 2007. Seu desenvolvimento motor foi normal até os três anos de idade. Logo após os três anos de idade, iniciou quedas recorrentes e aos cinco anos iniciou com crises convulsivas. Em seu histórico familiar possui avô paterno, pai e três tios com a doença, todos tiveram seu desenvolvimento da DH quando adultos jovens. Na avaliação inicial apresentou movimentos coréicos em tronco, face e membros, disartria, marcha independente, AVD independente, mas necessitava de apoio materno em algumas atividades, como locomoção em longas distâncias. Apresentava controle esfinteriano preservado. Alteração do equilíbrio dinâmico (quedas frequentes), leve alteração da coordenação motora fina, AM global preservada também foram observadas. O objetivo inicial do tratamento foi maximizar suas funções e manter/melhorar sua qualidade de vida.

A conduta fisioterapêutica enfatizou exercícios lúdicos em cadeia cinética fechada, trabalho de coordenação motora fina, treino de marcha e estimulação do equilíbrio dinâmico através de atividades esportivas como jogar bola, cama elástica.

Cada sessão realizada foi fundamentada no conceito Neuroevolutivo Bobath^{12,13}, cujo alvo principal é auxiliar a criança a mudar sua postura e movimentos anormais de modo a se adaptar ao ambiente e desenvolver uma melhor qualidade nas habilidades funcionais. O procedimento inicial consistia de alongamentos passivos manuais e estáticos em membros inferiores (isquiotibial, quadríceps, iliopsoas, tríceps sural) com variação na posição da realização dos mesmos (decúbitos e sentado). Exercícios ativos livres e exercícios ativos resistidos leves para membros superiores e inferiores (uso de tornozela de 0.5 kilo) eram realizados na postura sentada e ortostática, por 15 minutos.

As reações de equilíbrio, retificação e proteção, além do fortalecimento e controle de tronco, foram pra-

ticadas na bola Bobath nas posturas supino, prono e sentado, sempre associando com atividades lúdicas (como jogar bola e jogos) perfazendo um total 15 minutos. Exercícios para melhora de equilíbrio estático e dinâmico foram realizados na postura ortostática no balancim, na cama elástica e na prancha de equilíbrio associada a atividades lúdica por 10 minutos.

Na posição sentada, pegar objetos realizando flexão, rotação, inclinação e extensão de tronco foram praticados para melhora do controle de tronco. Em pé e agachar para pegar objetos no chão sem apoio, manter-se na posição unipodálica, pular dentro de um círculo, subir e descer escada sem apoio alternando os pés, foram outras atividades também incluídas durante as sessões deste paciente, durante os 15 minutos finais da terapia.

D.X.F realizou um total de 50 sessões. O paciente teve seu quadro clínico agravado com o aumento das crises convulsivas, com deteriorização do quadro motor, evoluindo para disfagia com pneumonias broncoaspiratórias recorrentes. Devido a essas alterações, os objetivos da fisioterapia foram redirecionados para o tratamento da função respiratória, controle de tronco superior e inferior, além da manutenção da AM. Orientações: Mudanças de postura de duas em duas horas, utilizar colchão casca de ovo para prevenir escaras, realizar alimentação semi-sentado, encaminhamento para fonoaudióloga e nutricionista.

Em sua avaliação final após 6 meses de tratamento observou-se ausência dos movimentos voluntários, perda do controle de tronco superior e inferior, diminuição dos movimentos coréicos, perda do controle esfinteriano, perda do movimento ocular, comprometimento das funções vesicais, intestinais, renais e respiratória e uso de sonda nasogástrica. A mãe relatou ainda melhora motivacional da criança, porém observou-se que o paciente teve importante agravamento do quadro motor e funcional, pois apresentou perda da marcha, se tornou dependente em suas AVD, perda das trocas posturais, adquirindo padrão flexor de cabeça, tronco e membros.

Caso 4: Paciente S.D.F, 37 anos, sexo feminino, com diagnóstico de Doença de Huntington obtido em 2002. Em sua história da moléstia progressiva paciente iniciou os sintomas com agressividade e movimentos involuntários de coluna cervical progredindo para membros

e tronco. Na avaliação inicial apresentou alterações comportamentais como agressividade e distúrbios sexuais, disartria, movimentos coréicos globais, déficit de equilíbrio dinâmico e alteração leve de coordenação motora fina e controle esfíncteriano preservado. Marcha e AVD independente, conseguindo manter seu vício pelo fumo. Paciente recusou-se a participar do tratamento fisioterapêutico evoluindo na avaliação final para o quadro de perda da marcha, dependência das AVD, diminuição em sua funcionalidade, piora do quadro psicológico e do controle esfíncteriano.

DISCUSSÃO

Os pacientes com DH que herdaram a doença dos seus progenitores masculinos, como ocorreu em todos os casos relatados no estudo, tendem a apresentar sintomas numa fase muito mais inicial da vida do que aqueles que a herdaram de suas mães, efeito que poderia ocorrer através da modulação da expressão do gene cromossômico por meio de componentes extra-cromossômicos citoplasmáticos herdados por via materna, como por exemplo, mitocôndrias. Nos relatos de casos, observamos que o desenvolvimento da doença na terceira geração (todas por progenitores masculinos) foi ainda mais precoce.

A evolução clínica dos casos foi semelhante a outros estudos^{15,16}, exceto pela data de início dos sintomas. Além disso, analogamente a outros estudos, na fase inicial da doença os movimentos involuntários do tipo coréico atingiram os membros, o tronco e a face. A marcha se modificou tornando-se bizarra e progressivamente dificultada até não ser mais possível, e os movimentos faciais comprometem a expressão facial.

Os sintomas geralmente iniciam entre a idade de 30 a 50 anos, e o paciente vem a óbito após 15 a 25 anos do aparecimento dos sintomas¹⁷. No C.D.F (caso 1), o mesmo apresentou os sintomas por volta dos 26 anos e evoluiu para óbito após 10 anos do início dos sintomas, o que demonstra um caso com início mais precoce e menor tempo de sobrevivência.

Destacam-se também os distúrbios emocionais, que vão desde crise de irritabilidade e ansiedade a graves perturbações psíquicas, com aspecto paranóico ou com tonalidades esquizofrênicas, distúrbios esses também observado nos pacientes S.D.F (caso 4) e G.D.F (caso 2). Outro

aspecto importante ressaltado é a presença de um processo demencial progressivo na DH, desenvolvendo uma demência pré-senil, como observado no G.D. F (caso 2).

Durante o estudo observou-se que C.D. F (caso 1), 36 anos de idade, de 10 anos de doença, obteve uma melhora motivacional e cooperacional em suas AVD. O paciente G.D. F (caso 2), 34 anos e 5 anos de doença manteve seu quadro motor e funcional, com melhora motivacional. A paciente S.D. F (caso 4), 37 anos de idade, 6 anos de doença, apresentou piora em seu quadro motor e funcional, talvez devido a não realização do tratamento fisioterapêutico, embora isso não possa ser comprovado.

Os resultados positivos do estudo podem ser comparados a de outro autor⁶, que realizou um estudo piloto submetendo 4 pacientes com diagnóstico de Doença de Huntington a um programa de reabilitação intensiva (admissões de 3 semanas cada, 3 vezes no ano, durante dois anos), onde no final das três primeiras semanas obteve-se como resultado um aumento significativo da performance motora e AVD. De uma admissão para outra não houve mais melhoras, mas também não houve declínio motor detectável, indicando que os pacientes mantiveram um constante nível funcional e performance motora. Esta manutenção foi observada no nosso estudo no caso 1 e 2, embora não tenha havido um tratamento intensivo.

Outro estudo¹⁸ avaliou os efeitos de um programa de exercícios ambulatoriais associado com uma sessão de fisioterapia por semana, realizado por um período de um ano. Dez pacientes realizaram fisioterapia incluindo, relaxamento e exercícios para melhora da coordenação, flexibilidade, equilíbrio, alongamentos e controle respiratório. Concluiu-se, ao final de 6 meses, que todos os 10 pacientes tiveram algum grau de melhora na flexibilidade, nos elementos da coordenação, no controle respiratório e no equilíbrio em ortostatismo (dos 10 testes funcionais avaliados, todos pacientes tiveram melhora em pelo menos 7 deles).

Os efeitos do programa de fisioterapia também foram descritos em outro artigo¹⁹, que descreveu o tratamento fisioterapêutico para 5 pacientes, com tratamento fisioterapêutico de 2 sessões semanais por 1 hora, durante 4 semanas. Utilizou-se de técnicas neuropsicológicas, terapias para aumento da força muscular e AM, melhorar a marcha e os padrões respiratórios. Ao final do tratamen-

to observou melhoras subjetivas na marcha (equilíbrio e concentração).

Há ainda uma fraca evidência que pacientes que realizaram a fisioterapia antes do agravamento da doença, obtiveram mais sucesso comparado aos que começaram o tratamento tardiamente⁹.

O primeiro relato de caso¹⁷ que mostrou medidas mais fidedignas dos resultados de um tratamento fisioterapêutico domiciliar avaliou um paciente com DH de 49 anos, com diagnóstico clínico obtido aos 17 anos. O tratamento fisioterapêutico durou 14 semanas, eram realizadas sessões de 35 minutos durante 5 vezes por semana. As técnicas usadas incluíam: alongamentos, treino de ortostatismo unipodal, treino de marcha e exercícios com bola para membros superiores. Obteve como resultado: melhora nos requisitos relacionados aos questionários usados (SF-36, UPDRS, escala de Berg), ou seja, diminuição do nível de incapacidade, no número de quedas, aumento da velocidade da marcha, melhora da distonia, coréia e bradicinesia e melhora subjetiva da auto-estima. Este último aspecto subjetivo está de acordo com todos os nossos casos, exceto o caso 4 que não realizou fisioterapia.

Um único caso²⁰ foi relatado sobre os efeitos do programa da Hidroterapia na DH em um paciente de 50 anos com dificuldade de alimentações, disartria, incontinência, deambulação prejudicada e coréia. As sessões de Hidroterapia eram realizadas uma vez por semana, porém por um tempo não estabelecido. As intervenções envolviam exercícios com leve intensidade. Os resultados das intervenções, assim como no nosso estudo, não foram quantitativos, mas o autor relatou que a fisioterapia foi benéfica, com diminuição da coréia.

As alterações na marcha são as características mais incapacitantes na DH. O uso de sincronizações com batidas rítmicas usando metrônomo ou pistas auditivas visuais, auxiliam a modular a velocidade da marcha. Em um estudo²¹ com 27 pacientes com DH, foi observado que o metrônomo é mais efetivo do que a música, e que a velocidade da marcha pode ser amenizada por um programa de treinamento. Para outro autor²² estes treinamentos possuem alta complexidade e não são úteis para DH devido ao déficit de atenção presente. Nos casos relatados neste estudo, a demarcação rítmica foi realizada pelo comando verbal da própria fisioterapeuta.

Um ensaio clínico randomizado²³ com 10 pacientes com DH mostrou que o uso de estimulação multisensorial, com oito sessões de 30 minutos ao longo de 4 semanas, não obteve efeitos terapêuticos. A estimulação multissensorial abrangia estímulo visual (caleidoscópio, spray de fibra ótica, tubos com bolhas), estímulo tátil (massageador, balão de água, vibrador), estimulação auditiva (música relaxante) estímulo olfatório (aromaterapia) revelando um impacto positivo relacionado ao humor e comportamento comparado ao pacientes do grupo controle que receberam somente atividade de relaxamento. No nosso estudo, não usamos desta combinação de estimulação, mas sim estímulos isolados.

A fisioterapia é, por vezes, subutilizada em DH, possivelmente devido à natureza progressiva da doença e a complexidade dos problemas cognitivos e psiquiátricos comuns na DH. A reabilitação proporciona otimização na qualidade de vida e nas habilidades funcionais, educando os pacientes para prevenção de quedas, auxiliando a minimizar os efeitos primários da doença como distonia e bradicinesia através da adaptação ao meio ambiente e fornecimento de dispositivos auxiliares de assistência²⁴.

Os resultados deste estudo sugerem que a atuação fisioterapêutica na Doença de Huntington apresenta um papel importante, não tendo como característica retardar a evolução da doença, mas sim manter os aspectos funcionais por um maior período de tempo. É sabido que a doença não deixará de evoluir, mas os pacientes adeptos a um programa fisioterapêutico poderão manter sua independência nas AVD por mais tempo, obter uma melhora subjetiva na qualidade de vida e motivacional.

As limitações deste estudo encontram-se no fato da fisioterapia não ser rotina para estes pacientes, e isto talvez seja explicado pela carência de evidências científicas, principalmente ensaios clínicos randomizados que comprovem o seu uso. Outra limitação importante se refere ao número reduzido de pacientes relatados no estudo, que não permitem conclusões generalistas, além disso, cada paciente encontrava em uma fase diversa de evolução da doença o que prejudicou a comparações entre os casos.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Uma percepção comum, entre nosso estudo e outros analisados, sugere que a fisioterapia pode ser benéfica

a estes pacientes. Apesar de não haver evidências científicas atualmente disponíveis para precisa recomendação da fisioterapia, existe uma corrente de pensamento que acredita em um efeito benéfico da intervenção fisioterapêutica, principalmente a cinesioterapia, na Doença de Huntington.

O tratamento é baseado em sintomas específicos e não pode ser generalizado para todos os pacientes ou para um mesmo indivíduo nos vários estágios da doença, e por essa razão não foi utilizada uma conduta pré-determinada no tratamento fisioterapêutico dos pacientes relatado, nem tão pouco um método específico para mensurar a validade do tratamento.

Novos estudos são necessários para mensurar a real eficácia do tratamento fisioterapêutico na doença de Huntington com a utilização de medidas quantitativas com um programa de tratamento pré-estabelecido, além disso, é importante que seja realizado com um número maior de pacientes e em graus de evolução semelhantes, com o intuito de observar resultados mais específicos.

REFERÊNCIAS

- García-Ramos R, del Val-Fernández J, Catalán-Alonso MJ, Barcia-Albacar JA, Matías-Guiu J. Experimental models of Huntington's disease. *Unidad de Trastornos del Movimiento, Servicio de Neurocirugía, Instituto de Neurociencias, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, Spain. Rev Neurol* 2007;45:437-31.
- Paulsen JS, Ready RE, Hamilton JM, Mega MS, Cummings JL. Neuropsychiatric aspects of Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:310-14.
<http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.71.3.310>
- Ho Ak, Robbins ADG, Walter SJ, Kaptoge S, Sahakian BS, Barker RA. Health-related quality of life in Huntington's disease: a comparison of two genetic instruments, SF-36 and SIP. *Mov Disord* 2004;19:1341-8.
<http://dx.doi.org/10.1002/mds.20208>
- Richards H, De Souza J, Walsem MV, Dujin EV, Simpson SA, Squitieri F, et al. Factor analysis of behavioural symptoms in Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;1-2, doi:10.1136/jnnp.2009.181149
<http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.2009.181149>
- Duyao M, Ambrose C, Myers R, Novelletto A, Persichetti F, Frontali M. Trinucleotide repeat length instability and age of onset in Huntington's disease. *nat gent*.1993;4:387-92.
- Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R, Graziani G, Maceroni S, Bentivoglio A, et al. Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease: a pilot study. *Clin Rehabil* 2007;21:603-13.
<http://dx.doi.org/10.1177/0269215507075495>
- Biglan K, Shoulson I. Juvenile-Onset Huntington Disease. A Matter of perspective. *Arch Neurol* 2007;64:783-4.
<http://dx.doi.org/10.1001/archneur.64.6.783>
- Arnulf I, Nielsen J, Lahmann E, Schieffer J, Wild E, Jennum P. Rapid Eye Movement Sleep Disturbances in Huntington Disease. *Arch Neurol* 2008;65:482-8.
<http://dx.doi.org/10.1001/archneur.65.4.482>
- Bilney B, Morris ME, Perry A. Effectiveness of Physiotherapy, Occupational Therapy, and Speech Pathology for People with Huntington's Disease: A Systematic Review. *Neurorehabilitation and Neural Repair* 2003;17:12-24.
<http://dx.doi.org/10.1177/0888439002250448>
- Louis E, Lee P, Quinn L, Marder K. Dystonia in Huntington's disease: prevalence and clinical characteristics. *Mov Disord* 1999;14:95-101.
[http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257\(199901\)14:1<95::AID-MDS1016>3.0.CO;2-8](http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257(199901)14:1<95::AID-MDS1016>3.0.CO;2-8)
[http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257\(199901\)14:1<95::AID-MDS1016>3.3.CO;2-#](http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257(199901)14:1<95::AID-MDS1016>3.3.CO;2-#)
- Burke DG, Culligan LE. The theoretical basis of proprioceptive neuromuscular facilitation. *Journal of Strength and Conditioning Research* 2000;14:496-500.
[http://dx.doi.org/10.1519/1533-4287\(2000\)014<0496:TTBOPN>2.0.CO;2](http://dx.doi.org/10.1519/1533-4287(2000)014<0496:TTBOPN>2.0.CO;2)
<http://dx.doi.org/10.1519/00124278-200011000-00020>
- Lennon SM. The Bobath concept: a critical review of the theoretical assumptions that guide physiotherapy practice in stroke rehabilitation. *Phys Ther Rev* 1996;1:35-45.
- Bobath B. Adult hemiplegic. Evaluation and treatment. London: Heinemann; 1990, 190p.
- Sullivan SBO, Schmitz TJ. Fisioterapia, avaliação e tratamento. 4ª. ed. São Paulo: Manole; 2004, 1152p.
- Lipe H, Bird T. Late onset Huntington disease: clinical and genetic characteristics of 34 cases. *J Neurol Sci* 2009;276:159-62.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2008.09.029>
- Grimbergen Y, Knol M, Bloem B, Kremer B, Roos R, Munneke M. Falls and gait disturbances in Huntington Disease, *Mov Disord* 2008;23:970-6.
<http://dx.doi.org/10.1002/mds.22003>
- Quinn L, Rao A. Physical therapy for patients with Huntington disease: current perspectives and case report. *Neurology Report* 2002;26:145-53.
- Peacock IW. A physical therapy program for Huntington's disease patients. *Clinic Manag Phys Ther* 1987;7:22-3.
- Biswanger C. Physical therapy in Huntington disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1980;61:148.
- Sheaff F. Hydrotherapy in Huntington's disease. *Nursing Times* 1990;86:46-9.
- Thaut MH, Miltner R, Lange HW, Hurt CP, Hoemberg V. Velocity modulation and rhythmic synchronization of gait in Huntington's disease. *Mov Disord* 1999;14:808-19.
[http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257\(199909\)14:5<808::AID-MDS1014>3.0.CO;2-J](http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257(199909)14:5<808::AID-MDS1014>3.0.CO;2-J)
- Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M, Dujardin K, Blatt J, Destée A, et al. Role of attentional resources on gait performance in Huntington's disease. *Mov Disord* 2008;23:684-9.
<http://dx.doi.org/10.1002/mds.21896>
- Leng TR, Woodward MJ, Stokes MJ, Swan AV, Wareing L, Baker R. Effects of multisensory stimulation in people with Huntington's disease: a randomized controlled pilot study. *Clin Rehabil* 2003;17:30-41.
<http://dx.doi.org/10.1191/0269215503cr582oa>
- Busse ME, Rosser AE. Can directed activity improve mobility in Huntington's disease? *Brain Res Bull* 2007;72:172-4.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.brainresbull.2006.10.021>