

UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS
FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE PIRACICABA

MARIA LÚCIA LUBIANO

CIRURGIÃ DENTISTA

FISIOPATOLOGIA, CUIDADOS MÉDICOS E IMPLICAÇÕES
BUCAIS DA DOENÇA DE HUNTINGTON

*The pathophysiology, medical management and dental implications of
Huntington's Disease*

Monografia apresentada à Faculdade de Odontologia
de Piracicaba, da Universidade Estadual de
Campinas, como requisito para obtenção ao título de
Especialista em Odontogeriatrica.

PIRACICABA

- 2009 -

UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS
FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE PIRACICABA

MARIA LÚCIA LUBIANO

CIRURGIÃ DENTISTA

FISIOPATOLOGIA, CUIDADOS MÉDICOS E IMPLICAÇÕES
BUCAIS DA DOENÇA DE HUNTINGTON

*The pathophysiology, medical management and dental implications of
Huntington's Disease*

Monografia apresentada à Faculdade de Odontologia
de Piracicaba, da Universidade Estadual de
Campinas, como requisito para obtenção ao título de
Especialista em Odontogeriatrica.

Orientador: Prof. Dr. **EDUARDO HEBLING**

PIRACICABA

- 2009 -

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE PIRACICABA**

Bibliotecário: Marilene Girello – CRB-8ª. / 6159

L961f	<p>Lubiano, Maria Lúcia. Fisiopatologia, cuidados médicos e implicações bucais da Doença de Huntington./ Maria Lúcia Lubiano. -- Piracicaba, SP: [s.n.], 2009. 26f Orientador: Eduardo Hebling Monografia (Especialização) – Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de Odontologia de Piracicaba.</p> <p>1. Demência. 2. assistência odontológica. 3. atenção. 4. saúde bucal. I. Hebling, Eduardo. II. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Odontologia de Piracicaba. III. Título.</p> <p>(mg/fop)</p>
-------	---

Aos meus pais, **HERMÍNIO E MARIA NILZA LUBIANO**,
os quais não pouparam paciência e souberam, sabiamente, me apoiar nesses
tempos, onde muitas vezes “os raios do sol encontravam dificuldades em passar
pelas nuvens”.

Aos Meus queridos animais, **FRIDA, KIWI, BILL E LORILORIZI**, os quais trazem muita alegria ao meu escasso tempo livre.

**"TODOS OS SERES SÃO IGUAIS, PELA SUA ORIGEM, SEUS DIREITOS NATURAIS
E DIVINOS E SEU OBJETIVO FINAL."**

São Francisco de Assis

AGRADECIMENTOS

Aos meus queridos colegas de jornada, **ÁLVARO, ADOLFO, DANIELLE, ESTELA-BEATRIZ, ELISABETE E MÔNICA**, pela amizade e ajuda nos momentos fáceis, difíceis e divertidos.

Ao Prof. Dr. **EDUARDO HEBLING** pela dedicação, competência e grande amizade, permitindo que a realização desse Curso nos tornasse profissionais realmente especiais.

Aos **FUNCIONÁRIOS E PACIENTES DAS INSTITUIÇÕES ATENDIDAS**, pelo respeito, carinho e atenção dedicados.

À **DEUS**, especialmente, por tudo, tudo mesmo.

“Não sei se a vida é curta ou longa demais para
nós, mas sei que nada do que vivemos tem
sentido, se não tocarmos o coração das pessoas”

CORA CORALINA
(1889-1985: 96 ANOS)

SUMÁRIO

	P.
RESUMO.....	1
ABSTRACT.....	2
1. INTRODUÇÃO.....	3
2. PROPOSIÇÃO.....	7
3. DESENVOLVIMENTO.....	8
Capítulo 1: Fisiopatologia, cuidados médicos e implicações bucais da Doença de Huntington.....	8
4. CONCLUSÕES GERAIS.....	25
REFERÊNCIAS	26

RESUMO: A Doença de Huntington (DH) é uma desordem letal, neurodegenerativa, progressiva, hereditária, autossômica dominante, que afeta igualmente homens e mulheres. É caracterizada por mudanças na personalidade, demência e por movimentos coreiformes. A prevalência da doença é de 4 a 10 casos por 100.000 pessoas, variando em diferentes populações. A idade de início da doença é variável e abrange desde a infância até a velhice conclamada. O objetivo deste estudo foi descrever, por meio de revisão da literatura, a fisiopatologia, os cuidados médicos e as implicações bucais da DH. Os sinais clássicos da DH geralmente iniciam entre 35 e 50 anos. Os cuidados médicos envolvem o manejo dos sintomas e a otimização das funções, pois não há cura. Os pacientes com DH frequentemente não podem manter uma higiene oral independente e eficiente devido à restrição da habilidade motora. Outros fatores complicadores são a incapacidade de manter o hermético fechamento da boca e lábios e de reter líquidos e creme dental. O tratamento dentário também é dificultado pela presença de: a) discinesia e hipercinesia da língua e da musculatura peri-bucal; b) xerostomia, devido ao uso de anticolinérgicos; c) retenção de saliva, devido a dificuldade de deglutição; d) problemas de comunicação; e) presença de depressão e apatia que levam a caquexia; f) aumento do risco de aspiração de líquidos e objetos. Esses fatores fazem com que o uso de anestesia geral seja indicado em estágios avançados da doença. A retenção de próteses removíveis é dificultada. O plano de tratamento deve ser envolver procedimentos restauradores e preventivos, com rechamadas periódicas. A manutenção dos dentes nestes indivíduos é um objetivo desejável e desafiador.

Palavras chaves: Doença de Huntington; demência; assistência odontológica; atenção.

ABSTRACT: Huntington's disease (HD) is an autosomal dominant hereditary progressive neurodegenerative lethal disorder that affects men and women equally. It is characterized by personality changes, dementia and choreiform movements. The prevalence of this disease is 4 to 10 cases per 100.000 people, ranging among different populations. The aim of this study was described, by mean literature review, the physiopathology, health care and dental implications of HD. The age at onset is variable and ranges from early childhood to late adulthood (e.g., 70-89 years). The classic signs of HD begin between ages 35 and 50. The medical care is only able to focus on managing symptoms and optimizing of individual functions, because there is no cure. Patients with HD often cannot maintain independent, efficient oral hygiene due to restricted motor ability. Others complicator factors are the disability to maintain hermetic closure of the mouth and lips, and to keep liquid and toothpaste in the mouth. The dental treatment is also complicated by the presence of: a) dyskinesia and hyperkinesia of the tongue and the peri-oral musculature; b) xerostomia, due to use of anticholinergic drugs; c) pooling of saliva, due to disability of swallowing; d) communication problems; e) presence of depression and apathy that leads to cachexia; f) increased risk for aspiration of liquids and objects. These factors make the use of general anesthesia is indicated in advanced stages of disease. The retention of removable prosthesis is complicated. The treatment plan should include preventive and restorative procedures, with periodic recall. The maintenance of teeth in these individuals is a desirable and challenging objective.

Key words: Huntington's disease; dental care; dementia; attention.

1) INTRODUÇÃO

A Doença de Huntington (DH), também chamada de coréia (palavra grega que significa dança), tem origem hereditária, autossômica, caracterizada pela degeneração do sistema neural. À medida que a DH progride o indivíduo acometido apresentará um severo comprometimento motor, declínio cognitivo e comportamental, com movimentos descontrolados e involuntários chamados de coreiformes, pois estes se contorcem, retorcem e giram em um movimento similar a uma contínua e incontrolável dança (RADA, 2008).

A prevalência da doença varia de 4 a 10 casos por 100.000 pessoas, variando em diferentes partes do mundo. Nos EUA, a prevalência é de 4,1 a 7,5 casos em 100.000 indivíduos (RADA, 2008). Na Inglaterra há cerca de 6.000 pessoas afetadas e 20.000 sob o risco de desenvolver a DH (CANGEMI & MILLER, 1999).

Algumas regiões da Tasmânia e às margens do lago Maracaibo na Venezuela, a prevalência é particularmente maior comparadas a outras regiões. Esse fato pode estar associado aos primeiros moradores desses locais, os quais, certamente, seriam portadores da doença. Em países como o Japão, China, Finlândia e no continente Africano, a prevalência da DH é menor do que a média mundial descrita. No Brasil, não existe dados sobre a real prevalência ou incidência da D.H. (CHEMALE *et al.* , 2000). Porém, na cidade de Feira Grande no estado de Alagoas, relatou-se a ocorrência de 25 casos de DH entre os seus 22.000 habitantes. Sabe-se que o casamento entre primos, a consanguinidade é um acontecimento comum na população dessa cidade (NOTÍCIAS ON LINE, 2007).

Sendo uma doença de transmissão autossômica, homens e mulheres são igualmente afetados. Os primeiros sintomas podem surgir no indivíduo por volta dos

30 aos 50 anos de idade. Porém, 10% das pessoas afetadas com a DH podem apresentar sintomas antes dos 20 anos. Esta forma da síndrome foi denominada de DH juvenil (CANGEMI & MILLER, 1999). Cerca de 5% dos indivíduos portadores não mostram sintomas até completarem 60 anos. Após os 70 anos, o risco do aparecimento é muito reduzido. Quanto mais precoce surgirem os sintomas mais rápida é a sua progressão (RADA, 2008).

A progressão da doença, entre o início até a morte do paciente, é de 15 a 20 anos na DH do adulto, e de 8 a 10 anos na variante juvenil. A pneumonia por aspiração é a causa mais comum do óbito na fase terminal da doença, seguida de insuficiência cardiorrespiratória e hematoma subdural, decorrente de trauma encefálico devido a constantes quedas (CHEMALE *et al.*, 2000).

Filhos de pai ou mãe portadores da DH têm 50 % de chance de adquirir o gene defeituoso (RADA, 2008). O defeito genético desta doença encontra-se no braço curto do cromossomo 4, no qual há um acúmulo anormal da trinca CAG (citosina, adenina e guanina). Em indivíduos normais a repetição desta trinca ocorre entre 10 a 32 vezes em cada gene. A doença sempre se manifestará quando a repetição alcançar 38 vezes. Como regra, pacientes com defeito genético abaixo de 40 repetições apresentam um início tardio e menos severo da doença (Jackowski *et al.*, 2001). Indivíduos assintomáticos com 33 a 39 repetições ficam em uma faixa indeterminada em relação ao diagnóstico e à capacidade de estimar o surgimento ou não da doença (CHEMALE *et al.*, 2000).

O produto deste gene defeituoso é a proteína citoplasmática chamada huntingtina. A agregação contínua das moléculas de huntingtina destrói as células

neurônais, especialmente aquelas do gânglio basal do cérebro, responsáveis pelo controle das funções motoras (RADA, 2008).

Os estágios da DH estão associados com a destruição dos neurônios médios e pequenos dos gânglios basais. A acetilcolina, a dopamina e o ácido gama aminobutírico (GABA) são os neurotransmissores primários do gânglio basal. A injúria a esses neurônios secretores de GABA e o aumento da função dopaminérgica resulta em movimentos involuntários, característicos da doença (CANGEMI & MILLER, 1999). Com o avanço da doença a substância branca frontal do cérebro também é comprometida (RADA, 2008).

A DH não tem cura. O tratamento é paliativo e sintomático, e inclui, de modo geral, o uso de drogas bloqueadoras dos receptores dopaminérgicos, como as fenotiazinas ou o haloperidol, para o controle da discinesia e alguns dos distúrbios de comportamento. Na maioria dos casos, o emprego de agentes ansiolíticos e antidepressivos é recomendado (CHEMALE *et al.*, 2000).

A depressão é o principal sintoma psiquiátrico, acometendo cerca de 40% dos portadores da doença. Porém, a taxa de suicídio entre estes pacientes é maior do que na população em geral (CHEMALE *et al.*, 2000).

O diagnóstico da DH pode ser confundido com outras doenças que apresentam sintomas de coreia ou distonia, sendo que algumas também estão associadas com a demência. A patologia mais confundida é a neuroacantocitose, doença genética rara que provoca demência, movimentos coreiformes e atrofia do nervo caudado. Seu diagnóstico diferencial está na ocorrência de alterações nos eritrócitos. Esta doença tem como principal manifestação psíquica a automutilação. Outra afecção que apresenta movimentos coreiformes é a coreia de Sydenham, a

qual pode ser confundida com a forma juvenil da DH, pois ambas as doenças se desenvolvem em torno dos 5 aos 15 anos de idade. Esta doença é uma manifestação tardia da febre reumática. Outras situações que causam coréia no adulto: hipertireoidismo, lúpus eritematoso sistêmico, Policitemia Vera, neurosífilis, esclerose múltipla, encefalite, doença de Wilson, doença de Newmann Pick, coreoatetose paroxística (CHEMALE *et al.*, 2000).

Em relação aos aspectos bucais, a DH apresenta manifestações na cavidade bucal de interesse no manejo e na elaboração do plano de tratamento do paciente. Dentre estas, podemos destacar: discinesia dos músculos orofaciais e da língua, o que acarreta dificuldades de deglutição, de retenção de próteses removíveis, distúrbios na fala e, ocasionalmente, o aparecimento de bruxismo (JACKOWSKI *et al.*, 2001); e, hipossalivação ou xerostomia, devido ao efeito colateral dos medicamentos utilizados no controle dos sintomas da doença. Esses sintomas, associados à pobre higiene oral, geram como seqüelas o aparecimento de lesões cáries extensas, pulpites irreversíveis e perdas de elementos dentais. A dificuldade de deglutir faz com que haja acúmulo de saliva na cavidade bucal, que transborda pelos lábios. O risco de aspiração de alimentos, saliva ou partes de um elemento dental fraturado é muito grande e pode resultar em óbito do paciente (RADA, 2008).

O objetivo deste estudo foi descrever, por meio de revisão da literatura, a fisiopatologia, os cuidados médicos e as implicações bucais da Doença de Huntington.

2) PROPOSIÇÃO

O objetivo deste estudo foi descrever a fisiopatologia, os cuidados médicos e as implicações bucais da Doença de Huntington.

Este trabalho foi realizado no formato alternativo, conforme a deliberação da Comissão Central de Pós-graduação (CCPG) da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP) nº. 001/98. O trabalho apresentado no Capítulo 1 foi realizado para alcançar o objetivo proposto.

3) DESENVOLVIMENTO

Fisiopatologia, Cuidados Médicos e Implicações Buciais da Doença de Huntington

*The pathophysiology, medical management and dental implications of Huntington's
Disease*

Maria Lúcia Lubiano*

Eduardo Hebling**

* Especialista em Odontogeriatrica pela Faculdade de Odontologia de Piracicaba -
UNICAMP

** Professor Associado do Departamento de Odontologia Social da Faculdade de
Odontologia de Piracicaba – UNICAMP

Endereço para correspondência:

Prof. Dr. Eduardo Hebling

Av. Limeira, 901

13414-903, Piracicaba, SP, Brasil

Telefone: (19) 2106 5280 Fax: (19) 2106 5218

E-mail: hebling@fop.unicamp.br

Fisiopatologia, Cuidados Médicos e Implicações Bucais da Doença de Huntington

The pathophysiology, medical management and dental implications of Huntington's Disease

RESUMO: A Doença de Huntington (DH) é uma desordem letal, neurodegenerativa, progressiva, hereditária, autossômica dominante, que afeta igualmente homens e mulheres. É caracterizada por mudanças na personalidade, demência e por movimentos coreiformes. A prevalência da doença varia de 4 a 10 casos por 100.000 pessoas, variando em diferentes populações. O objetivo deste estudo foi descrever, por meio de revisão da literatura, a fisiopatologia, os cuidados médicos e as implicações bucais da DH. A idade de início da doença é variável e abrange desde a infância precoce até a velhice conclamada (70 a 89 anos). Os sinais clássicos da DH geralmente iniciam entre 35 e 50 anos. Os cuidados médicos envolvem o manejo dos sintomas e a otimização das funções, pois não há cura. Os pacientes com DH frequentemente não podem manter uma higiene oral independente e eficiente devido à restrição da habilidade motora. Outros fatores complicadores são a incapacidade de manter o hermético fechamento da boca e lábios e de reter líquidos e creme dental. O tratamento dentário também é dificultado pela presença de: a) discinesia e hipercinesia da língua e da musculatura peri-bucal; b) xerostomia, devido ao uso de anticolinérgicos; c) retenção de saliva, devido a dificuldade de deglutição; d) problemas de comunicação; e) presença de depressão e apatia que levam a caquexia; f) aumento do risco de aspiração de líquidos e objetos. Esses fatores fazem com que o uso de anestesia geral seja indicado em estágios avançados da doença. A retenção de próteses removíveis é dificultada. O plano de tratamento deve ser envolver procedimentos restauradores e preventivos, com rechamadas periódicas. A manutenção dos dentes nestes indivíduos é um objetivo desejável e desafiador.

Palavras chaves: Doença de Huntington; demência; assistência odontológica; atenção.

ABSTRACTS: Huntington's disease (HD) is an autosomal dominant hereditary progressive neurodegenerative lethal disorder that affects men and women equally. It is characterized by personality changes, dementia and choreiform movements. The prevalence of this disease is 4 to 10 cases per 100.000 people, ranging among different populations. The aim of this study was described, by mean literature review, the physiopathology, health care and dental implications of HD. The age at onset is variable and ranges from early childhood to late adulthood (e.g., 70-89 years). The classic signs of HD begin between ages 35 and 50. The medical care is only able to focus on managing symptoms and optimizing of individual functions, because there is no cure. Patients with HD often cannot maintain independent, efficient oral hygiene due to restricted motor ability. Others complicator factors are the disability to maintain hermetic closure of the mouth and lips, and to keep liquid and toothpaste in the mouth. The dental treatment is also complicated by the presence of: a) dyskinesia and hyperkinesia of the tongue and the peri-oral musculature; b) xerostomia, due to use of anticholinergic drugs; c) pooling of saliva, due to disability of swallowing; d) communication problems; e) presence of depression and apathy that leads to cachexia; f) increased risk for aspiration of liquids and objects. These factors make the use of general anesthesia is indicated in advanced stages of disease. The retention of removable prosthesis is complicated. The treatment plan should include preventive and restorative procedures, with periodic recall. The maintenance of teeth in these individuals is a desirable and challenging objective.

Key words: Huntington's disease; dental care; dementia; attention.

INTRODUÇÃO

A Doença de Huntington (DH), também chamada de coreia (palavra grega que significa dança), tem origem hereditária, autossômica, caracterizada pela degeneração do sistema neural. À medida que a DH progride, o indivíduo acometido apresentará um severo comprometimento motor, declínio cognitivo e

comportamental, com movimentos descontrolados e involuntários chamados de coreiformes, pois estes se contorcem, retorcem e giram em um movimento similar a uma contínua e incontrolável dança (RADA, 2008).

A prevalência da doença varia de 4 a 10 casos por 100.000 pessoas, variando em diferentes partes do mundo. Nos EUA, a prevalência é de 4,1 a 7,5 casos em 100.000 indivíduos (RADA, 2008). Na Inglaterra há cerca de 6.000 pessoas afetadas e 20.000 sob o risco de desenvolver a DH (CANGEMI & MILLER, 1999).

Algumas regiões da Tasmânia e às margens do lago Maracaibo na Venezuela, a prevalência é particularmente maior comparadas a outras regiões. Esse fato pode estar associado aos primeiros moradores desses locais, os quais, certamente, seriam portadores da doença. Em países como o Japão, China, Finlândia e no continente Africano, a prevalência da DH é menor do que a média mundial descrita. No Brasil, não existe dados sobre a real prevalência ou incidência da D.H. (CHEMALE *et al.*, 2000). Porém, na cidade de Feira Grande no estado de Alagoas, relatou-se a ocorrência de 25 casos de DH entre os seus 22.000 habitantes. Sabe-se que o casamento entre primos, a consanguinidade é um acontecimento comum na população dessa cidade (NOTÍCIAS ON LINE, 2007).

Sendo uma doença de transmissão autossômica, homens e mulheres são igualmente afetados. Os primeiros sintomas podem surgir no indivíduo por volta dos 30 aos 50 anos de idade. Porém, 10% das pessoas afetadas com a DH podem apresentar sintomas antes dos 20 anos. Esta forma da síndrome foi denominada de DH juvenil (CANGEMI & MILLER, 1999). Cerca de 5% dos indivíduos portadores não mostram sintomas até completarem 60 anos. Após os 70 anos, o risco do

aparecimento é muito reduzido. Quanto mais precoce surgirem os sintomas mais rápida é a sua progressão (RADA, 2008).

A progressão da doença, entre o início até a morte do paciente, é de 15 a 20 anos na DH do adulto, e de 8 a 10 anos na variante juvenil. A pneumonia por aspiração é a causa mais comum do óbito na fase terminal da doença, seguida de insuficiência cardiorrespiratória e hematoma subdural, decorrente de trauma encefálico devido a constantes quedas (CHEMALE *et al.*, 2000).

Filhos de pai ou mãe portadores da DH têm 50 % de chance de adquirir o gene defeituoso (RADA, 2008). O defeito genético desta doença encontra-se no braço curto do cromossomo 4, no qual há um acúmulo anormal da trinca CAG (citosina, adenina e guanina). Em indivíduos normais a repetição desta trinca ocorre entre 10 a 32 vezes em cada gene. A doença sempre se manifestará quando a repetição alcançar 38 vezes. Como regra, pacientes com defeito genético abaixo de 40 repetições apresentam um início tardio e menos severo da doença (JACKOWSKI *et al.*, 2001). Indivíduos assintomáticos com 33 a 39 repetições ficam em uma faixa indeterminada em relação ao diagnóstico e à capacidade de estimar o surgimento ou não da doença (CHEMALE *et al.*, 2000).

O produto deste gene defeituoso é a proteína citoplasmática chamada huntingtina. A agregação contínua das moléculas de huntingtina destrói as células neuronais, especialmente aquelas do gânglio basal do cérebro, responsáveis pelo controle das funções motoras (RADA, 2008).

Os estágios da DH estão associados com a destruição dos neurônios médios e pequenos dos gânglios basais. A acetilcolina, a dopamina e o ácido gama aminobutírico (GABA) são os neurotransmissores primários do gânglio basal. A

injuria a esses neurônios secretores de GABA e o aumento da função dopaminérgica resulta em movimentos involuntários, característicos da doença (CANGEMI & MILLER, 1999). Com o avanço da doença a substância branca frontal do cérebro também é comprometida (RADA, 2008).

A DH não tem cura. O tratamento é paliativo e sintomático, e inclui, de modo geral, o uso de drogas bloqueadoras dos receptores dopaminérgicos, como as fenotiazinas ou o haloperidol, para o controle da discinesia e alguns dos distúrbios de comportamento. Na maioria dos casos, o emprego de agentes ansiolíticos e antidepressivos é recomendado (CHEMALE *et al.* , 2000).

A depressão é o principal sintoma psiquiátrico, acometendo cerca de 40% dos portadores da doença. Porém, a taxa de suicídio entre estes pacientes é maior do que na população em geral (CHEMALE *et al.* , 2000).

O diagnóstico da DH pode ser confundido com outras doenças que apresentam sintomas de coréia ou distonia, sendo que algumas também estão associadas com a demência. A patologia mais confundida é a neuroacantocitose, doença genética rara que provoca demência, movimentos coreiformes e atrofia do nervo caudado. Seu diagnóstico diferencial está na ocorrência de alterações nos eritrócitos. Esta doença tem como principal manifestação psíquica a automutilação. Outra afecção que apresenta movimentos coreiformes é a coréia de Sydenhan, a qual pode ser confundida com a forma juvenil da DH, pois ambas as doenças se desenvolvem em torno dos 5 aos 15 anos de idade. Esta doença é uma manifestação tardia da febre reumática. Outras situações que causam coréia no adulto: hipertireoidismo, lúpus eritematoso sistêmico, Policitemia Vera, neurosífilis,

esclerose múltipla, encefalite, doença de Wilson, doença de Newmann Pick, coreoatetose paroxística (CHEMALE *et al.*, 2000).

Em relação aos aspectos bucais, a DH apresenta manifestações na cavidade bucal de interesse no manejo e na elaboração do plano de tratamento do paciente. Dentre estas, podemos destacar: discinesia dos músculos orofaciais e da língua, o que acarreta dificuldades de deglutição, de retenção de próteses removíveis, distúrbios na fala e, ocasionalmente, o aparecimento de bruxismo (JACKOWSKI *et al.*, 2001); e, hipossalivação ou xerostomia, devido ao efeito colateral dos medicamentos utilizados no controle dos sintomas da doença. Esses sintomas, associados à pobre higiene oral, geram como seqüelas o aparecimento de lesões cáries extensas, pulpites irreversíveis e perdas de elementos dentais. A dificuldade de deglutir faz com que haja acúmulo de saliva na cavidade bucal, que transborda pelos lábios. O risco de aspiração de alimentos, saliva ou partes de um elemento dental fraturado é muito grande e pode resultar em óbito do paciente (RADA, 2008).

O objetivo deste estudo foi descrever, por meio de revisão da literatura, a fisiopatologia, os cuidados médicos e as implicações bucais da Doença de Huntington.

Histórico da Doença

No decorrer dos tempos muitos pesquisadores deixaram suas observações e relatos sobre as manifestações da DH. O arqueólogo Edwin Smith encontrou papiros no Egito datados de 3000 anos aC, com descrições de uma enfermidade associada a provável disfunção cerebral. Paracelso, no século 16, refere-se a uma doença com

desordem do sistema nervoso central. O médico inglês Thomas Sydenhan, no século 17, foi o primeiro pesquisador a classificar a coréia como sendo uma doença. O médico norueguês Johan Christian Lund, em 1860, denominou-a de dança de São Vito. Nos primórdios do século 19, o médico inglês Elliotson, partindo de suas observações, sugeriu a hereditariedade da doença (MOLINE & IGLEHART, 1985).

Nos EUA, um menino chamado George Huntington, que costumava acompanhar o pai e o avô médicos às consultas, era fascinado pela estranha e assustadora doença que afetava uma família de imigrantes ingleses: os Mulford. Na Inglaterra, os antepassados dessa família foram perseguidos e executados, pois os movimentos aberrantes associados a mudanças de comportamento e de personalidade tinham conotação de bruxaria, assustando a população daquela época. Em 1871, George Huntington tornou-se médico. Diante de seu grande e prematuro interesse pela doença, agregou observações do pai e do avô. Em 1872, concluiu sua primeira e única pesquisa sobre a coréia, descrevendo com detalhes a hereditariedade da doença que homenageia seu nome (CANGEMI & MILLER, 1999).

T. Meynert, em 1877, demonstrou, através de estudos neuropatológicos em cadáveres, que os sintomas clínicos da DH estão associados com alterações específicas cerebrais, exatamente na região do núcleo caudado (CHEMALE *et al.*, 2000).

Estudos de Anton, em 1896, Lanois, em 1897, e Alzheimer, em 1911, demonstraram que as alterações degenerativas da DH acometem todo o núcleo estriado, o qual corresponde o núcleo caudado e o putamen. Em 1983, Gussela *et al.* conseguiram localizar o gene responsável pela DH. Após dez anos, em 1993, o

“*Huntington Disease Collaborative Research Group*” conseguiu isolar o gene e descobrir que a mutação responsável pelo aparecimento da doença é a expansão da repetição dos trinucleotídeos CAG (citosina, adenina e guanina), localizada no braço curto do cromossomo 4 (CHEMALE *et al.*, 2000).

Estágios da DH

Apesar dos sintomas variarem de pessoa para pessoa, a progressão da doença pode ser dividida em três estágios (HUNTINGTON DISEASE SOCIETY OF AMERICA, 2009):

1. **Estágio Inicial:** ocorrem mudanças sutis na coordenação e alguns movimentos involuntários (coréia). O indivíduo tem dificuldade para pensar e, frequentemente, depressão ou irritabilidade. Os medicamentos são efetivos para o tratamento da depressão ou outros problemas emocionais. Pode haver incapacidade nos trabalhos rotineiros, costumeiros e impedimento das atividades funcionais regulares em casa.
2. **Estágio Intermediário:** os movimentos involuntários podem tornar-se mais freqüentes. O uso de medicamentos, bem como o auxílio da terapia ocupacional e física, é importante para manter o controle dos movimentos involuntários e minimizar as mudanças de pensamento e raciocínio. Ocorre diminuição da fala e dificuldade para engolir. Nesta fase é importante o auxílio da fonoaudiologia. Há um aumento da dificuldade de realizar atividades comuns.
3. **Estágio Final:** ocorre uma dependência total de cuidados. A maior preocupação é o ato de engasgar. Os movimentos coreiformes podem tornar-

se mais intensos ou cessar. Neste estágio, o indivíduo não consegue mais falar e nem andar. Mesmo assim, compreende a linguagem e tem consciência da existência de família e de amigos. Geralmente, o óbito é causado por complicações como a aspiração e formação de abscesso pulmonar ou infecções, mas não da doença em si. Em todos os estágios é comum a perda de peso, contornável com o ajuste da dieta e manutenção do apetite.

Aspectos Clínicos da DH

O cirurgião dentista deve entender e reconhecer os sinais e sintomas da doença de Huntington para um melhor manejo no tratamento destes pacientes. Os aspectos de maior interesse clínico são (MOLINE & IGLEHART, 1985):

1. **Movimentos coreiformes:** são movimentos involuntários, descoordenados e que envolvem todas as partes do corpo, incluindo os músculos faciais e lingual. Os movimentos de contorção, solavancos e retorço são contínuos e só cessam quando o indivíduo dorme. Uma pequena percentagem dos pacientes desenvolve rigidez progressiva ao invés dos movimentos coreiformes.
2. **Disartria:** é a dificuldade na articulação de palavras, na forma de se expressar. Isto leva o indivíduo a uma falsa aparência de demência.
3. **Distúrbios no modo de andar:** geralmente aos solavancos, descoordenado, impedindo-o de andar em uma posição ereta. É comum a perda do equilíbrio elevando o risco do indivíduo de sofrer quedas e injúrias.

4. **Disfagia:** dificuldade de deglutição. Na fase terminal da doença torna-se perigoso se o alimento ingerido for aspirado para os pulmões. Esse fato pode causar a formação de abscessos pulmonares, podendo levar ao óbito.
5. **Demência:** ocorre a deterioração progressiva das funções cognitivas no paciente. No estágio inicial da DH há perda de memória, com alterações sutis de personalidade e algum distúrbio motor. O indivíduo começa a ficar irritado, depressivo, com alterações de humor, impulsivo e incapaz de lidar com assuntos rotineiros da vida. Com a progressão da doença, começa a haver falhas nas funções verbais, espacial e perceptivas. Nesta fase, o indivíduo toma conhecimento da gravidade e da progressão das complicações a que pode chegar, levando-o, muitas vezes, a cometer suicídio.
6. **Disfunção oculomotora:** em muitos casos há ocorrência de movimento rápido dos olhos.

Implicações Bucais da DH

O indivíduo afetado por esta doença apresenta discinesia dos músculos orofaciais e da língua, o que acarreta dificuldades de deglutição, de retenção de próteses removíveis, distúrbios na fala e, ocasionalmente, o aparecimento de bruxismo (JACKOWSKI *et al.*, 2001). Atualmente, tem-se usado a toxina botulínica como terapia de alívio para casos onde sua manifestação é severa (RADA, 2008).

A hipossalivação ou xerostomia são achados comuns nestes pacientes, devido ao efeito colateral dos medicamentos usados para o controle dos sintomas da doença. Esses sintomas, associados à pobre higiene oral, geram como seqüelas o aparecimento de lesões cáries extensas, pulpites irreversíveis e perdas de

elementos dentais (BRADFORD *et al.*, 2004). A dificuldade de deglutir faz com que haja acúmulo de saliva na cavidade bucal, que transborda pelos lábios. O risco de aspiração de alimentos, saliva ou partes de um elemento dental fraturado é muito grande e pode resultar em óbito do paciente (RADA, 2008).

Dependendo do estágio da doença, o uso de próteses removíveis é inviabilizado pela dificuldade de inserção e remoção destas, pela discinesia lingual e pelo comprometimento da musculatura perioral, associados à baixa quantidade e qualidade da saliva. Estes ocorridos impedem a retenção das próteses. O simples fato da prótese se movimentar dentro da cavidade bucal age como gatilho desencadeador de discinesia perioral (BRADFORD *et al.*, 2004).

Segundo Zarb e Schmitt, há três fatores que influenciam a estabilidade de uma prótese total (ZARB & SCHMITT, 1994):

1. **Fator físico:** a retenção depende entre outras coisas, da quantidade e qualidade da saliva. A saliva seromucosa possui altos índices de mucinas, os quais contribuem na retenção. Na DH o indivíduo tem sua produção de saliva comprometida tanto quantitativa como qualitativamente, devido à ação dos fármacos.
2. **Fator muscular:** a aderência muscular na base da prótese e a posição neutra dos dentes, entre a musculatura na parte lingual e vestibular, influenciam na estabilidade da prótese. Na DH ocorrem mudanças na tensão muscular e desestabilização causada pela hiperatividade do músculo lingual.
3. **Fator oclusão:** primordial na obtenção da estabilidade mastigatória.

Atualmente, tem-se estudado uma medida terapêutica de grande importância no planejamento da reabilitação oral do paciente com a DH, que é a confecção de

overdentures. Estas promovem melhor retenção da prótese, favorecendo mastigação e a qualidade de vida do indivíduo (JACKOWSKI *et al.*, 2001).

A preservação do elemento dental torna-se um fator desejável e ao mesmo tempo desafiador para o profissional. Como todo e qualquer tratamento, um plano deve ser cuidadosamente traçado, com ênfase no processo restaurativo e cuidados posteriores em casa (BRADFORD *et al.*, 2004).

Em relação às anormalidades da deglutição, os pacientes com esta doença podem ser classificados em dois grupos (RADA, 2008):

1. Grupo 1: destacam-se a coréia lingual, deglutição descontrolada e incapacidade de reter a respiração no ato de engolir.
2. Grupo 2: há a ocorrência de rigidez mandibular, tosse no ato de comer e sufocamento com líquidos. Em ambos os grupos há retenção de alimentos no espaço faríngeo e risco de aspiração para os pulmões.

DISCUSSÃO

As investigações sobre a causa da Doença de Huntington ainda é um fato muito recente no meio científico. Desde a descoberta de que o defeito encontrado estava no cromossomo 4, isto em 1983, até a descoberta do próprio defeito, ou seja, a repetição anormal do nucleotídeo CAG, tem-se apenas dez anos entre os fatos (RADA, 2008).

A literatura científica sobre a DH direcionada para a área odontológica é ainda muito escassa. Ocasionalmente, os profissionais da Odontologia defrontam-se com pacientes com severos comprometimentos sistêmicos de saúde, como diabéticos

descompensados, hipertensos, com paralisia cerebral, com retardos mentais, enfim, pacientes que necessitam de um conhecimento diferenciado e especializado para o manejo do seu tratamento. Em relação à DH, o tratamento odontológico para este tipo de paciente torna-se também um desafio profissional. O cirurgião dentista deve entender e reconhecer os sinais e sintomas da doença para um melhor manejo e elaboração do plano de tratamento. O cirurgião dentista que conhece bem seu paciente sob risco deve ficar atento às mudanças de personalidade e humor. Tais sinais aparecem antes dos movimentos coreiformes.

É de boa conduta o encaminhamento deste paciente para o seu médico para que medidas precoces sejam tomadas quanto ao tratamento da doença.

O tratamento do indivíduo é realizado de forma multidisciplinar. A equipe deve ser formada por médicos neurologistas, cirurgiões dentistas, atuando na melhora da sua condição bucal, fonoaudiólogos assistindo o problema da disfagia, fisioterapeutas, contribuindo para a manutenção da habilidade motora e no tratamento da distonia e movimentos descontrolados, nutricionistas, equilibrando a dieta e a perda de peso, enfermeiros, cuidadores e por fim, a própria família, que na maioria das vezes acaba assumindo vários papéis ao mesmo tempo.

Devido às complicações orais, o paciente com DH deverá consultar com maior frequência seu dentista onde os hábitos de higiene oral serão reforçados. O polimento profilático deverá ser realizado a cada consulta, seguido de aplicação de flúor, na forma de gel ou de verniz.

Se o paciente sabe que é portador da doença e, todavia os sintomas estão em uma fase inicial, é primordial e muito importante que mantenha sua saúde bucal em bom estado. O tratamento odontológico deve ser realizado nos estágios iniciais

da doença, minimizando seu sofrimento e preservando estruturas dentais importantes na mastigação. Para uma melhor higienização, o uso de escovas elétricas deve ser prescrito ao paciente ou cuidador, dependendo do estágio da doença em que se encontra.

Devido às grandes perdas calóricas frente aos movimentos involuntários incessantes, nestes pacientes ocorre perda de peso e risco de desidratação, sendo necessária a ingestão de grande quantidade de líquidos. Algumas vezes, a água deve ser espessada com aditivos comerciais para que fique com consistência de xarope, facilitando sua deglutição.

Pacientes que se encontram em estágios avançados da doença requerem cuidados odontológicos com internação hospitalar, sob efeito de anestesia geral. Nesta etapa é do cirurgião dentista a responsabilidade de traçar o tempo necessário para finalizar o tratamento como um todo junto do anestesista e do médico neurologista. É de extrema importância que a troca de informações entre os profissionais sejam constantemente efetuadas permitindo um impacto positivo na saúde geral do paciente.

Finalmente, o cirurgião dentista deve entender a terminologia e a fisiopatologia da doença destes pacientes, facilitando a comunicação dentro da equipe multidisciplinar e desempenhar sua importante função na melhora da saúde bucal do portador de Doença de Huntington.

CONCLUSÃO

Baseado na revista da literatura e nas limitações desse trabalho podemos concluir que:

- 1) O tratamento odontológico nos estágios iniciais da doença deve ser efetivo, permitindo a maior estabilidade possível das condições bucais, para que nos estágios seguintes haja um menor sofrimento quando o tratamento for impossível de ser realizado no consultório.
- 2) Os pacientes em estágio avançado da doença devem receber atendimento odontológico em ambiente hospitalar, sob anestesia geral.
- 3) É importante que o cirurgião dentista tenha conhecimento da terminologia médica sobre a doença de Huntington para que haja uma melhor integração entre a equipe multidisciplinar de atendimento ao paciente.
- 4) O plano de tratamento deve ser envolver procedimentos restauradores e preventivos, com chamadas periódicas.
- 5) A manutenção dos dentes nestes indivíduos é um objetivo desejável e desafiador.

REFERÊNCIAS

1. Bradford H.; Britto L.R.; Leal G.; Katz J. . *Endodontic Treatment of a Patient With Huntington's disease. Journal of Endodontics*, 2004; 30 (5): 366-369.
2. Campos S. *Coreia de Huntington*. <http://www.drashirley.com.br>. Acesso em 14/04/2009.
3. Cangemi C.F. Jr; Miller R.J. . *Huntington's Disease: Review and Anesthetic Case Management*. *Anesth Prog*, 1999; 45: 150 – 153.

4. Chemale F.A.; Bassols G.F.; Ferreira M.T.; Rocha R.S.; Antonello J. . *Doença de Huntington*. Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre. Departamento de Ciências Morfológicas. Disciplina de Genética e Evolução. 2000, p: 1 – 37.
5. Huntington's Disease Society of America. *Stages of HD*. http://www.hdsa.org/living_with_huntington's/family_care/stages_of_hd.html. Acesso em 03/04/2009.
6. Jackowski J.; Andrich J.; Käppeler H.; Zöllner A.; Jöhren P.; Müller T.; *Implant Supported Denture in a Patient with Huntington's disease: interdisciplinary aspects*. Spec Care Dentist, 2001; 21 (1): 15 – 20.
7. Moline D.O.; Iglehart D.R. . *Huntington's chorea: Review and case report*. General Dentistry 1985: 131 – 133.
8. Rada R.E. *Comprehensive Dental Treatment of a Patient with Huntington's disease: literature review and case report*. Spec Care Dentist, 2008, 28 (4): 131-135.
9. Notícias on line. Interior Reportagens Especiais – Alagoas 24 Horas. *População de Feira Grande luta contra a Doença de Huntington*. <http://www.alagoas24horas.com.br/conteúdo/?vEditoria=Interior&vCod=24294>. Acesso em 27/06/2009.
10. Zarb G.A.; Scmitt A. Osseointegration for elderly patients: the Toronto study. J Prosthet Dent 1994, 72: 559-68.

4) CONCLUSÕES GERAIS

Baseado na revista da literatura e nas limitações desse trabalho podemos concluir que:

- 1) O tratamento odontológico nos estágios iniciais da doença deve ser efetivo, permitindo a maior estabilidade possível das condições bucais, para que nos estágios seguintes haja um menor sofrimento quando o tratamento for impossível de ser realizado no consultório.
- 2) Os pacientes em estágio avançado da doença devem receber atendimento odontológico em ambiente hospitalar, sob anestesia geral.
- 3) É importante que o cirurgião dentista tenha conhecimento da terminologia médica sobre a doença de Huntington para que haja uma melhor integração entre a equipe multidisciplinar de atendimento ao paciente.
- 4) O plano de tratamento deve ser envolver procedimentos restauradores e preventivos, com chamadas periódicas.
- 5) A manutenção dos dentes nestes indivíduos é um objetivo desejável e desafiador.

REFERÊNCIAS *

1. Cangemi C.F. Jr; Miller R.J. . *Huntington's Disease: Review and Anesthetic Case Management*. Anesth Prog. 1999; 45: 150 – 153.
2. Chemale F.A.; Bassols G.F.; Ferreira M.T.; Rocha R.S.; Antonello J. *Doença de Huntington*. Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre. Departamento de Ciências Morfológicas. Disciplina de Genética e Evolução. 2000, páginas: 1 – 37.
3. Jackowski J.; Andrich J.; Käppeler H.; Zöllner A.; Jöhren P.; Müller T.; *Implant Supported Denture in a Patient with Huntington's disease: interdisciplinary aspects*. Spec Care Dentist, 2001; 21 (1): 15 – 20.
4. Rada R.E. *Comprehensive Dental Treatment of a Patient with Huntington's disease: literature review and case report*. Spec Care Dentist. 2008, 28 (4): 131-135.
5. Notícias on line. Interior Reportagens Especiais - Alagoas 24 Horas. *População de Feira Grande luta contra a Doença de Huntington*. <http://www.alagoas24horas.com.br/conteúdo/?vEditoria=Interior&vCod=24294>. Acesso em 27/06/2009.

* De acordo com a norma da UNICAMP/FOP, baseada no modelo Vancouver. Abreviaturas dos periódicos em conformidade com o Medline.