

**Centro Universitário São Camilo  
Curso de Graduação em Enfermagem**

**Thatiana Otaviano**

**A ABORDAGEM HOLÍSTICA DO CUIDADO DE ENFERMAGEM NA  
DOENÇA DE HUNTINGTON**

São Paulo  
2006

Thatiana Otaviano

**A ABORDAGEM HOLÍSTICA DO CUIDADO DE ENFERMAGEM NA  
DOENÇA DE HUNTINGTON**

Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado ao Centro Universitário São  
Camilo como requisito para obtenção do  
título de Bacharel em Enfermagem

**Orientadora:** Profa. Dra. Ana Cristina de Sá

São Paulo  
Novembro - 2006

Thatiana Otaviano

**A ABORDAGEM HOLÍSTICA DO CUIDADO DE ENFERMAGEM NA  
DOENÇA DE HUNTINGTON**

São Paulo, 11 de novembro de 2006.

---

Prof. Orientador: Ana Cristina de Sá

---

Prof. Examinador

**DEDICATÓRIA**

Dedico esse trabalho a toda minha família, pela confiança depositada em mim, pelo amor, apoio e paciência.

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço em primeiro lugar a Deus, fonte de luz e sabedoria, pela força e coragem concedidas a mim, estando comigo em toda a trajetória, por todos os momentos de alegrias e boas surpresas, pelo crescimento pessoal que estes quatro anos me proporcionaram.

Às minhas tias Maria Helena, Jussara e Benedita, sem as quais a realização desse trabalho não seria possível.

A todos os amigos que caminharam junto a mim neste período tão importante.

À minha orientadora pela paciência, eficiência e tranquilidade que ela transmitiu durante todo o processo de confecção desse trabalho.

E, finalmente, a todos os meus professores, fundamentais para minha formação.

*“A arte de cuidar, promove os valores da vida que transcendem a toda e qualquer limitação humana (Adalberto P. Barreto)”.*

## RESUMO

O trabalho visa estabelecer um plano de assistência para o indivíduo portador de Doença de Huntington e orientações a seus cuidadores, em especial a família. Traz ainda ao conhecimento dos profissionais da saúde essa doença degenerativa pouco comum, a partir de amplo levantamento bibliográfico em bases diversas incluindo LILACS, MEDLINE e SCIELO em fontes diversas como artigos, tratados e livros num espaço de tempo ampliado até 15 anos de publicação, visto que publicações sobre a patologia são raras. Conclui-se, a partir do referencial teórico levantado, que o grande desafio da enfermagem é prestar cuidados que ofereçam uma melhor qualidade de vida para este doente, fazendo as intervenções necessárias mediante os problemas levantados e, principalmente, aplicando a essas intervenções a visão holística e a humanização, trabalhando lado a lado com a família, o que se faz essencial.

Palavras-chave: enfermagem, doença de huntington, doenças degenerativas.

## **ABSTRACT**

The work aims to set up an assistance schedule for a Huntington Disease porter and guidelines to their caretakers, especially to their family. It still brings to the knowledge of Health professionals that uncommon degenerative disease, from a broad bibliographic survey on several bases including LILACS, MEDLINE and SCIELO from several sources as articles, treaties and books on an amplified time space up to 15 years of publication, once publications about that pathology are rare. It is concluded, from the surveyed theoretical reference, that the big nursing challenge is giving assistance which offer a better quality of life to this patient, doing the necessary interventions throughout the surveyed problems and, mainly, applying to those interventions a holistic vision and humanization, working together with the family, what is essencial.

Key Words: nursing, huntington disease, degenerative diseases.



## SUMÁRIO

<b>1. Introdução</b> .....	09
1.1 Histórico e epidemiologia da Doença de Huntington.....	10
<b>2. Objetivo</b> .....	11
<b>3. Material e método</b> .....	12
3.1 Tipo de pesquisa.....	12
3.2 Método.....	12
<b>4. Revisão bibliográfica</b> .....	14
4.1 Anatomia.....	14
4.1.1 Sistema Motor.....	15
4.1.2 Núcleos da Base.....	15
4.2 Fisiopatologia.....	17
4.3 Sinais e sintomas.....	19
4.4 Diagnóstico.....	21
4.5 Tratamento.....	22
4.6 Assistência de Enfermagem.....	23
4.6.1 Abordagem Holística na Assistência.....	23
4.6.2 Assistência ao Paciente.....	24
4.6.3 Assistência à Família.....	26
<b>5. Doença de Huntington – uma experiência pessoal</b> .....	29
<b>6. Conclusão</b> .....	32
<b>7. Referências bibliográficas / Documentos on-line</b> .....	33

## 1. Introdução

O adoecer é um processo que requer atenção especial não só para o indivíduo doente, mas também para as pessoas envolvidas no seu cuidado. Há percepções, avaliações e respostas diferentes às doenças.

São comuns alguns comportamentos quando o indivíduo se reconhece como doente: ele pode agir, usando um autotratamento ou procurando ajuda especializada; pode não agir com o objetivo de esperar para ver o que acontece e pode negar a existência da doença o que pode ser extremamente perigoso, pois é ignorada a gravidade ou existência dos sintomas (HUDAK e GALLO, 1997).

Além desses comportamentos há um outro ponto importante a ser observado: quando se está doente se aceita ou impõe-se um papel dependente onde existe a obrigatoriedade em seguir um plano de tratamento prescrito.

Nessas condições, se faz necessária a assistência de outras pessoas para que as necessidades humanas básicas sejam atendidas, para que haja apoio emocional e para que se tomem decisões e se façam as tarefas, no lar ou no trabalho, para o doente.

Diante de certas patologias, principalmente as degenerativas, torna-se indispensável um acompanhamento terapêutico sério para trabalhar a adaptação às mudanças que acontecerão na rotina do doente e de sua família. Dentro dessas patologias, a Coreia de Huntington, que é uma afecção crônica e incapacitante, requer cuidados especiais.

A raridade da patologia em questão e a pouca quantidade de referencial teórico chamaram à atenção, principalmente com relação a assistência de enfermagem.

A Doença de Huntington é altamente incapacitante e as mudanças na vida do paciente e sua família não são poucas e tampouco suaves, o que pede acompanhamento específico.

Nós enfermeiros devemos estar preparados para atender essa demanda específica entendendo o que acontece em nível genético e neurológico e o porquê.

### **1.1 Histórico da DH e aspectos epidemiológicos**

George Huntington, em 1872 descreveu as características da doença, mas apenas em 1983 descobriu-se que sua causa é um gene defeituoso numa região do cromossomo 4. Dez anos depois, foi descoberto que essa região é o braço curto deste cromossomo.

A Doença de Huntington também é chamada de Coréia de Huntington por causar movimentos involuntários que lembram uma dança típica deste país.

É uma afecção hereditária e as chances de um filho herdar o gene defeituoso do pai ou mãe afetado são de 50%. Ainda não existem dados estatísticos da doença no Brasil, mas em cada 100.000 pessoas cerca de 5 a 10 são acometidas, não existindo fatores predisponentes para sua ocorrência.

Seus sintomas aparecem geralmente entre 30 e 50 anos de idade. Na forma juvenil isso acontece antes dos 20 anos.

## **2. Objetivo**

O presente trabalho objetiva, a partir de pesquisa descritiva de caráter etnográfico e amplo levantamento bibliográfico retrospectivo, não apenas traçar um plano de cuidados para o paciente e seus cuidadores, mas trazer esse conhecimento aos profissionais da saúde para o estudo aprofundado de doenças degenerativas pouco comuns.

### **3. Material e Método**

A concretização deste trabalho deu-se através da observação e descrição, visando conhecer melhor os costumes específicos da família com doente de Huntington, com relação a assistência de enfermagem. Para a realização do seguinte trabalho também foi feito um levantamento bibliográfico de artigos, tratados e livros com 10 a 15 anos de publicação, devido a escassez de material cujo tema seja “Doença de Huntington”.

#### **3.1 Tipo de Pesquisa**

A pesquisa é descritiva e de caráter etnográfico, procurando explicar o assunto através da observação e descrição de um grupo específico, a família (MARCONI e LAKATOS, 2004). Foi realizado também um levantamento bibliográfico esclarecendo o tema a partir de referências teóricas publicadas em documentos. Busca conhecer e analisar as contribuições científicas passadas existentes sobre o determinado tema (CERVO e BERVIAN, 2002)

#### **3.2 Método**

O amplo levantamento bibliográfico foi realizado em base de dados LILACS, SCIELO E MEDLINE, por lógica booleana, com os seguintes resultados:

- 2 Artigos nacionais;
- 4 Artigos internacionais;
- 10 Livros, nos últimos 15 anos.

A margem de anos é alta justificada por ser uma patologia rara e com pobre literatura desenvolvida a respeito.

Para levantamento de fontes diversas, foram pesquisados os acervos das seguintes bibliotecas: Biblioteca Padre Inocente Radrizzani, Biblioteca da Escola de Enfermagem da USP.

Complementando os dados, foram realizadas pesquisa on-line em sites oficiais da Associação Brasileira de Huntington (ABH) e União dos Parentes e Amigos dos Doentes de Huntington (UPADH).

## **4. Revisão Bibliográfica**

Para proceder ao cuidado com doentes de Huntington, é necessário o conhecimento sobre as principais estruturas que ela afeta. É uma doença que atinge os núcleos da base, região cerebral responsável pelo controle dos movimentos.

### **4.1 Anatomia**

Em nível celular, o Sistema Nervoso se divide em 2 componentes: a glia e os neurônios. A glia não participa diretamente da sinapse, mas providencia suporte estrutural e metabólico para os neurônios durante as fases de desenvolvimento e maturação cerebral (MARTIM, 1998).

O neurônio é uma célula capaz de armazenar e processar informações. Ele participa ativamente da sinapse, apresenta diferentes formas e tamanhos e é composto por dendritos, corpo celular, axônio e terminações axônicas.

De acordo com Martim (1998), outra divisão que acontece no Sistema Nervoso é quanto a sua região e funcionamento, podendo ser central ou periférico.

- Sistema Nervoso Periférico: possui 2 porções uma autônoma, que controla as glândulas e a musculatura lisa das víceras e vasos sanguíneos, e outra somática que é responsável pela inervação sensitiva dos tecidos corpóreos e inervação motora da musculatura esquelética.

- Sistema Nervoso Central: comanda todos os outros sistemas do corpo e é dividido em 7 partes: medula espinhal; bulbo; ponte; cerebelo; mesencéfalo; diencéfalo, que contém o tálamo e o hipotálamo, e os hemisférios cerebrais que contém os núcleos da base (estrutura chave da Doença de Huntington), a amígdala, a formação hipocampal e o córtex cerebral.

### **4.1.1 Sistema Motor**

O Sistema Motor dirige os movimentos dos membros e tronco regulando o músculo esquelético. Fazem parte deste sistema, 4 componentes.

O primeiro componente, as vias de projeção descendente, tem origem nas regiões do córtex e tronco cerebral caminhando em direção à periferia. Os neurônios de projeção fazem sinapse diretamente tanto com neurônios motores, como em interneurônios, que por sua vez fazem sinapse com neurônios motores.

Martim (1998), afirma ainda que tais neurônios motores e interneurônios são o segundo componente do sistema motor e são encontrados, em sua maioria, na zona intermediária da medula espinhal.

O terceiro e quarto componente do sistema motor, os núcleos da base e cerebelo, não contém neurônios interligados com os neurônios motores, mas possuem grande influência reguladora sobre o comportamento motor através de seus efeitos nas vias descendentes.

### **4.1.2 Núcleos da Base**

Bear (2002), afirma que os núcleos ou gânglios da base - CAUDATO, PUTAMEN, GLOBO PÁLIDO e NÚCLEO SUBTALÂMICO - estão contidos no córtex cerebral e envolvidos em conjunto, no controle do movimento. Parece que os gânglios da base participam também de um grande número de circuitos paralelos, sendo apenas alguns poucos de função motora. Outros circuitos estão envolvidos em certos aspectos da memória e da função cognitiva.

Ainda segundo Bear (2002), algumas das funções mais específicas dos gânglios basais relacionadas aos movimentos são:



- Núcleo caudato: controla movimentos intencionais grosseiros do corpo (isso ocorre a nível sub-consciente e consciente) e auxilia no controle global dos movimentos do corpo.

- Putâmen: funciona em conjunto com o núcleo caudato no controle de movimentos intencionais grosseiros. Ambos os núcleos funcionam em associação com o córtex motor, para controlar diversos padrões de movimento.

- Globo pálido: provavelmente controla a posição das principais partes do corpo, quando uma pessoa inicia um movimento complexo, isto é, se uma pessoa deseja executar uma função precisa com uma de suas mãos, deve primeiro colocar seu corpo numa posição apropriada e, então, contrair a musculatura do braço. Acredita-se que essas funções sejam iniciadas, principalmente, pelo globo pálido.

- Núcleo subtalâmico e áreas associadas: controlam possivelmente os movimentos da marcha e talvez outros tipos de motilidade grosseira do corpo.

Evidências indicam que a via motora direta funciona para facilitar a iniciação de movimentos voluntários por meio dos gânglios da base. Essa via origina-se com uma conexão excitatória do córtex para as células do putâmen. Estas células estabelecem sinapses inibitórias em neurônios do globo pálido, que, por sua vez, faz conexões inibitórias com células do tálamo. A conexão do tálamo com a área motora do córtex é excitatória. Ela facilita o disparo de células relacionadas a movimentos na área motora do córtex. Portanto, a consequência funcional da ativação cortical do putâmen é a excitação da área motora do córtex pelo núcleo ventrolateral do tálamo (BEAR, 2002).

## 4.2 Fisiopatologia

Leite (2001), descreve a Doença de Huntington (DH) como um distúrbio provocado por mutação caracterizada por aumento do número de repetições de trinucleotídeo CAG, que codifica o aminoácido glutamina. Repetições de trinucleotídeos freqüentemente são encontradas em genes que codificam fatores de transcrição (proteínas que regulam a expressão de outros genes) e em genes que regulam o desenvolvimento.

Na DH o gene afetado, localizado no cromossomo 4, codifica a proteína huntingtina, de função ainda desconhecida, mas possivelmente envolvida no desenvolvimento embrionário normal, na hematopoiese e na neurogênese . A huntingtina normalmente apresenta até 35 resíduos de glutamina na extremidade N-terminal, enquanto a mutante apresenta 38 ou mais resíduos e forma agregados cuja translocação para o núcleo parece ser um evento crítico que induz a morte neuronal por apoptose (morte celular programada) (LEITE, 2001).

As mutações por expansão de segmentos de trinucleotídeos são denominadas dinâmicas ou instáveis, pois tendem a aumentar de uma geração para outra. Como existe uma relação inversa entre o tamanho da expansão do segmento de poliglutamina e a idade de início das manifestações, em tais doenças pode ocorrer o fenômeno de “antecipação”, onde os descendentes desenvolvem manifestações em idade mais precoce que seu genitor afetado.

Leite (2001), afirma que na DH a correlação clínica entre estes parâmetros é significativa apenas para mutações com mais de 60 ou 70 repetições CAG, mas como a maior parte dos pacientes apresenta entre 40 e 49 repetições, raramente o fenômeno de antecipação é observado. Ao contrário de outras doenças provocadas por expansão de CAG, na DH a instabilidade da mutação ocorre quando o pai é o genitor afetado.

A doença de Huntington se manifesta através de uma degeneração generalizada dos neurônios do núcleo caudado e putâmen, responsáveis pela regulação dos movimentos intencionais grosseiros do corpo (GUYTON e HALL, 2002).

A neurodegeneração da DH é seletiva, provocando atrofia inicialmente mais marcante no corpo estriado (núcleo caudado e putâmen), o que determina dilatação dos ventrículos laterais. A atrofia cerebral é proporcional à duração e gravidade dos sintomas e envolve ativação da apoptose. As hipóteses que tentam explicar a morte neuronal na DH envolvem diminuição do metabolismo energético, alterações da função mitocondrial, estresse oxidativo e neurotoxicidade mediada por aminoácidos excitatórios, como o glutamato, ou por metabólitos endógenos do triptofano. É possível que diversos mecanismos se complementem na promoção da lesão celular (LEITE, 2001).

De acordo com Guyton e Hall (2002), essa degeneração envolve principalmente os neurônios secretores do ácido gama – butílico, responsável pela inibição dos neurorreceptores da substância negra permitindo, em contra partida, a hiperatividade dos neurônios secretores de dopamina acarretando a inibição intensa do núcleo caudado e putâmen e conseqüente descontrole dos movimentos corporais, decadência mental progressiva e alterações comportamentais.

### 4.3 Sinais e Sintomas

A degeneração neuronal causa a coréia que é a ocorrência de movimentos involuntários, manifestados por contrações musculares espontâneas, irregulares e transitórias. Associados à coréia, outros sintomas principais são o envelhecimento precoce e emagrecimento intenso.

Brunner e Suddarth (2005) afirmam que a fala é afetada ficando arrastada no começo da manifestação da DH, depois hesitante, às vezes explosiva e finalmente ininteligível. A mastigação e deglutição se apresentam cada vez mais danificadas, tornando constante o risco de aspiração e asfixia. Um dos sintomas característicos dessa patologia é o bruxismo. Por conta disso, em muitos casos, faz-se necessário a indicação cirúrgica para a extração total dos dentes, para que não haja danos maiores para a orofaringe.

O equilíbrio é afetado deixando o paciente mais suscetível a quedas e conseqüentes lesões de pele e / ou fraturas interferindo também no ato de sentar. A marcha, vacilante no início, fica prejudicada a ponto de impossibilitar a deambulação, deixando o paciente confinado ao leito.

As mudanças no campo cognitivo também são de grande relevância, pois o doente tem suas habilidades de memória, de organização e intelectuais reduzidas, levando à demência em estágios mais avançados. Depressão, apatia, ansiedade e irritabilidade são freqüentes. (BRUNNER e SUDDARTH, 2005)

As alterações nos campos mental e emocional são, na maioria das vezes, mais avassaladoras para o paciente e sua família que a presença de movimentos anormais.

No aspecto comportamental variações entre explosões agressivas, isolamento social, impulsividade e mudanças de humor são comuns no estágio inicial da doença. Os distúrbios de personalidade também estão presentes, acompanhados de alucinações e pensamentos paranóides. O risco de suicídio deve ser considerado, pois é de 4 a 6 vezes maior nas famílias afetadas pela doença.

#### 4.4 Diagnóstico

Só se pode chegar a um diagnóstico clínico de DH através de um exame completo, que geralmente vincula um exame neurológico e psicológico e uma história familiar detalhada. A RM (ressonância magnética) ou TC (tomografia computadorizada) podem ser incluídas, mas os achados destes procedimentos não são suficientes para formar um diagnóstico, e sim para excluir outros problemas que causam sintomas semelhantes (WEATHERALL, 1993).

De forma similar, o teste genético pode ser usado para auxiliar a confirmar ou excluir o diagnóstico de DH. Entretanto, o resultado positivo do teste (indicando a presença do gene da DH) não é suficiente apenas por si próprio (por exemplo, sem um exame neurológico) para confirmar o diagnóstico clínico da DH manifesta.

É melhor fazer uma consulta com um médico (geralmente um neurologista) que esteja familiarizado com DH, uma vez que os sintomas podem imitar aqueles de outras desordens, como outras formas de coréias, ataxias, doença de Parkinson ou alcoolismo (WEATHERALL, 1993).

O diagnóstico de DH pode explicar porque a memória não é mais tão boa como costumava ser, ou porque a pessoa está se sentindo irritada ou deprimida. Contudo, para muitos a notícia é muito perturbadora. É comum as pessoas manifestarem o "estado de negação" após receberem o diagnóstico de DH e procurarem outras opiniões.

#### **4.5 Tratamento**

Sabe-se atualmente que não existem meios de reverter o processo básico da Doença de Huntington, posto que vários métodos têm mostrado ação paliativa satisfatória.

São usados as fenotiazinas, as butirofenonas e os tioxantenos para bloquear os receptores da dopamina, melhorando os movimentos coreiformes em muitos pacientes.

O tratamento é puramente sintomático e seu objetivo é melhorar a qualidade de vida do doente uma vez que tal distúrbio não tem cura.

Antidepressivos são úteis nos estados depressivos, e benzodiazepínicos, em alterações comportamentais. Fisioterapia, fonoaudiologia e musicoterapia também auxiliam na manutenção da qualidade de vida dos doentes.

São comuns alguns efeitos colaterais dos benzodiazepínicos, como constipação, xerostomia, hipotensão, bradicardia, tontura, convulsões e edema periférico.

## **4.6 Assistência de Enfermagem**

### **4.6.1 Abordagem holística na assistência**

O paciente crônico neurológico precisa de cuidados específicos não apenas para os achados de enfermagem fisiopatológicos, mas também para questões psicossociais, ambientais e familiares que se tornam intimamente ligadas à doença física (HUDAK e GALLO, 1997).

A adaptação do paciente gera alguns comportamentos:

- Afastamento: o paciente foge da situação,
- Oposição: as defesas do organismo tentam destruir o fator de estresse às custas de outros sistemas,
- Adaptação: busca-se estabelecer uma resposta compatível ao estresse e ainda preservar um estado de equilíbrio.

O objetivo da enfermagem é a adaptação e, de alguma forma, todos esses mecanismos que contribuem para isso. Os enfermeiros estimulam essa adaptação através das respostas do funcionamento fisiológico e emocional, reduzindo o estresse e poupando energia (HUDAK e GALLO, 1997).

Uma conduta holística para cuidados de enfermagem em pacientes crônicos neurológicos deve incluir a família.

Hudak e Gallo (1997), consideram membro da família qualquer pessoa que tenha papel significativo no estilo de vida do doente. Quando o paciente se encontra numa situação de doença crônica e morte iminente, suas funções e responsabilidades são acrescentadas agora às responsabilidades de outras pessoas,



alterando seus horários e atividades, causando desconforto e contrariedade diante do seu não – cumprimento.

Além dessas responsabilidades, seu papel social dentro da família está deficiente e na maioria das vezes acontece uma mudança nesses papéis, favorecendo uma situação de crise.

Cabe a nós, enfermeiros, ajudar essa família a alcançar o maior nível de adaptação por aprendizado com a experiência da crise, recuperando um estado de equilíbrio, conhecendo os sentimentos envolvidos na crise para evitar depressões tardias, permitindo crescimento emocional (HUDAK e GALLO, 1997).

#### **4.6.2 Assistência ao paciente**

O grande desafio da Enfermagem é prestar cuidados que ofereçam uma melhor qualidade de vida para o doente de Huntington. Para que o objetivo seja alcançado é necessário que liste os achados de enfermagem, fazendo assim as intervenções necessárias.

Devido à **movimentação constante** e **perda contínua do equilíbrio**, o doente tem uma tendência maior a quedas e conseqüentemente de escoriações cutâneas. Para diminuir o risco para quedas é necessário deixar o ambiente livre de quaisquer obstáculos – tapetes, mesas, cadeiras - evitando que o doente tropece.

Para aqueles em estágio avançado, onde a deambulação já foi bastante afetada e o doente precisa ser mantida uma alternância entre leito e cadeira de acordo com a disposição do paciente dificultando a predisposição para pneumonia e outras afecções respiratórias, é importante também atentar para o risco de se formarem úlceras de pressão (BRUNNER E SUDARTH, 2005).

Deve-se fazer uso de lençóis e roupas de cama macios, acolchoar laterais e cabeceira do leito, manter a pele limpa e livre de umidade, se possível fazer banho de aspersão, usar sempre emolientes, hidratantes e loções de limpeza. É indicada também a restrição tóraco - peitoral, quando o doente faz uso de cadeira. É interessante lembrar que não existem cadeiras específicas para doentes de Huntington, devemos então usar da criatividade para proporcionar o máximo de conforto a eles.

Quando pensamos em **alimentação**, devemos atentar para a movimentação constante, déficit de mastigação e deglutição que podem resultar em aspiração e asfixia. No estágio inicial da DH há um comprometimento pequeno da coordenação motora, devendo-se, então, assistir parcialmente à dieta e estimular o paciente a se alimentar sem pressa. Com o declínio do sistema motor será necessário assistir a dieta de forma integral, observando a possibilidade de se instalar uma sonda para alimentação diante de um quadro terminal. É importante lembrar que a dieta deve ser cada vez mais nutritiva, calórica e pastosa para suprir o contínuo emagrecimento, que é um sinal significativo do avanço da doença e não deixar que o paciente entre num quadro de desnutrição. É importante também que a dieta tenha componentes laxativos para combater aos efeitos colaterais dos benzodiazepínicos.

A dieta deve ser fracionada deve haver a manutenção constante do aporte nutricional, pois alguns medicamentos têm como efeito colateral a eliminação gradual de sódio e outros sais causando hipotensão. Não devemos esquecer jamais dos cuidados com a higiene oral desse paciente.

De acordo com Brunner e Suddarth (2005), o **declínio das funções cognitivas e comportamentais** deve ser trabalhado através de apoio psicológico. Tal apoio consiste não apenas em contar com ajuda profissional especializada, mesmo porquê é difícil encontrar esse profissional, mas em respeitar o paciente como um indivíduo com direitos iguais aos de todos, mas com necessidades especiais.

O diagnóstico não é de fácil, pois há uma linha muito tênue entre o declínio cognitivo, a atrofia cerebral e a falta de comunicação.

Há alternativas como o contato visual, o toque, a leitura, conversar com o paciente mesmo que ele não seja capaz de responder. É importante o auxílio de terapias alternativas, que resgatem a identidade do doente, como a musicoterapia, por exemplo. O paciente, apesar do declínio cognitivo e de não ser capaz de fazer contato às vezes, está consciente e com as capacidades visual e auditiva preservadas, sendo importante mostrar para ele que, mesmo doente, inapto a tomar decisões e isento de responsabilidades, ele é parte de uma família que o apóia, o respeita e que o ama.

#### **4.6.3 Assistência à família**

“Cuidar é mais que um ato; é uma atitude que abrange mais que um momento de atenção, zelo e desvelo. Representa uma atitude de ocupação, responsabilidade e envolvimento afetivo com o outro (BOFF, 2001)”.

A família é uma das peças chave para o cuidado de doentes com Huntington, mas, para que se encaixe neste complexo quebra-cabeças, essa peça precisa ser trabalhada, ou mais que isso: cuidada.

O diagnóstico definitivo de uma doença degenerativa leva a uma situação de crise trazendo mudanças para todas as pessoas diretamente ligadas ao doente e isso provoca sofrimento (BRASIL, 2004).

Mas mesmo em face dessa crise, a vida segue seu curso e a família tem que se reorganizar diante dessa nova perspectiva de vida. Tal situação possivelmente

acarretará brigas, discussões e desentendimentos devido a alterações no papel de cada um dentro do núcleo familiar.

Quando se cuida de alguém, inúmeros sentimentos difíceis de lidar são cultivados – raiva, medo, culpa, tristeza, irritação e outros – e isso é absolutamente normal (BRASIL, 2004).

Em contra partida, existem também sentimentos como esperança, fé, amor, carinho e solidariedade servindo de estímulo para que o cuidado seja levado a diante.

Um detalhe importante é que esses sentimentos se misturam com uma facilidade incrível, sendo que a mesma pessoa que amamos pode despertar raiva fazendo birra para comer, por exemplo.

Apesar de ser normal a dualidade de sentimentos, muitas vezes ela pode atrapalhar o cuidar e é necessário buscar ajuda tão logo esse fato seja percebido. Além disso, devemos nessas horas, e, na verdade sempre, fazer uso da paciência, instrumento indispensável para que não desistamos dos nossos objetivos maiores que são o bem estar do doente e, principalmente, a boa convivência com ele (BRASIL, 2004).

Outro ponto importante é o tempo livre do cuidador. Esse tempo é necessário para que não haja sobrecarga de funções sobre uma única pessoa e conseqüente estresse.

Uma alternativa interessante são os grupos de cuidadores para promover a troca de experiências sobre o cuidar, funcionando como uma rede de apoio, uma vez que todos os participantes discutem os problemas – e algumas soluções – comuns a todos, relacionados a pessoas com doenças crônicas degenerativas de cuidados permanentes. Tal troca de experiências produz grande alívio, pois os participantes

percebem que não estão sozinhos, que muita gente passa pelas mesmas situações (BRASIL, 2004).

Um outro contexto que devemos levar em consideração é a situação de morte iminente desse doente. Esse acontecimento pode representar um alívio para quem cuida, no entanto a culpa também aparece e, apesar de normal, é difícil aceitar e lidar com tais sentimentos.

A raiva pode aparecer quando nos damos conta de que não podemos mudar o curso das coisas ou prolongar a vida. Deve-se lembrar que foi feito tudo o que se poderia fazer e da melhor maneira possível para que essa última fase da vida do doente fosse o mais confortável possível e para que ele se sentisse amado e querido pela família.

Devemos também reconhecer nossos limites diante da situação e compartilhar o que sentimos com outras pessoas, não esconder ou guardar, pois isso é natural e necessário diante da perda. As formas de extravasar angústias, procurar alívio, são muito particulares e precisam ser respeitadas. Esses momentos podem proporcionar uma profunda reflexão sobre sua vida e ajudar a reorganizá-la (BRASIL, 2004).

## **5. Doença de Huntington – uma experiência pessoal**

Há cerca de 15 anos minha tia fez uso de um medicamento para redução de peso cujo nome e origem ainda são desconhecidas.

Depois do uso do fármaco, começou a apresentar um quadro de agitação intensa, ansiedade, redução da capacidade cognitiva e distúrbios de comportamento.

Tinha desequilíbrios freqüentes, sofrendo quedas da própria altura e conseqüentes cortes e escoriações na pele. Seu andar lembrava o de um etilista e, muitas vezes, perguntavam se ela havia bebido.

Meses depois já não era possível que ela saísse desacompanhada de casa e houve mudanças nos movimentos corporais: as mãos adotaram um posicionamento cerrado, como se estivesse segurando alguma coisa; havia também movimentos desordenados e involuntários de membros superiores e inferiores.

Paralelo a isso, distúrbios de comportamento foram se agravando, as brigas eram freqüentes e houve tentativa de suicídio.

Apesar de várias idas e vindas a psicólogos e psiquiatras, o quadro se agravava cada vez mais e a possibilidade de uma internação permanente foi cogitada.

Após muito tempo nessa situação conflitante e, quase esgotadas as possibilidades de diagnóstico, entramos em contato com um neurologista que diagnosticou a Coréia de Huntington.

Quando soubemos do diagnóstico não sabíamos o quanto isso mudaria as vidas de todos na nossa família. Mas o choque mesmo veio quando soubemos que o

medicamento desconhecido para redução de peso acelerou o processo da doença, processo este que normalmente se desenvolveria pelo menos nos próximos 10 anos.

A aceitação dessa nova perspectiva de vida e a adaptação a ela não foram fáceis. Durante anos a rotina da família sofreu drásticas alterações.

Minha tia tinha alucinações e acordava aos gritos assim permanecendo durante a madrugada toda inteira. Tal episódio que era esporádico passou a ser freqüente e depois de um certo tempo, diário.

Às vezes quando os gritos não aconteciam, as crises de bruxismo também tiravam o sono de todos até que um dia, por indicação médica, foi feita a retirada cirúrgica dos dentes que restavam, pois a maioria deles pereceu em consequência das freqüentes quedas em função do desequilíbrio.

A dieta, que antes geral, passou a ser cada vez mais hipercalórica para prevenir um quadro de desnutrição severa, e pastosa, pois a mastigação e a deglutição já estavam prejudicadas.

A autonomia, aos poucos, foi perdida.

Os banhos, antes assistidos minimamente, passaram a ser assistidos integralmente, assim como a dieta, as trocas de roupa e as idas ao banheiro, que foram substituídas por fraldas.

Hoje, aos 48 anos, ela é totalmente dependente de nós familiares para tudo; o déficit no autocuidado é total. Ela está extremamente magra em relação ao que era, não fala, não anda, não tem mais os dentes, mas está consciente, lúcida.

A partir do momento em que entendemos os caminhos que essa doença ia trilhar, quantas marcas ela ia deixar e principalmente nossa responsabilidade sobre tudo isso, uma mudança na nossa postura precisou ser adotada.

As brigas foram substituídas pela compreensão, resgate da auto-estima, amor; nós procuramos trabalhar a reinclusão de minha tia na família.

As alterações na vida familiar me fizeram ver o quanto a união e o amor são importantes e complementares ao ato de cuidar, além das intervenções específicas da doença.



## **6. Conclusão**

A partir do referencial teórico levantado e observação da dinâmica familiar conclui-se que o grande desafio da enfermagem é prestar cuidados que ofereçam uma melhor qualidade de vida para este doente, fazendo as intervenções necessárias mediante os problemas levantados e, principalmente, aplicando a essas intervenções a visão holística e a humanização, trabalhando lado a lado com a família, o que se faz essencial.

O referencial teórico sobre o assunto é limitado, principalmente no que se refere à assistência de enfermagem, interferindo parcialmente no resultado final dessa pesquisa.

Conviver com o doente de Huntington é uma experiência muito curiosa e enriquecedora, que colabora de forma muito positiva para o desenvolvimento do raciocínio clínico. A observação do desenvolvimento da patologia facilita a listagem dos problemas e conseqüente elaboração do plano de cuidados.

Recomenda-se maior exploração do tema, a partir de elaboração de mais pesquisas e trabalhos, para que o enfermeiro, caso venha a cuidar do portador da Doença de Huntington, possa elaborar uma assistência mais específica e que traga dignidade a este ser humano e família que sofrem com a insidiosa e incapacitante evolução da doença.

## Referências Bibliográficas

AIRD, T., **Journal of Neuroscience Nursing**. Funcional Anatomy of the Basal Ganglia. Oct. 2000 32 (5):250-261

BEAR, M.F., et al., **Neurociências: desvendando o sistema nervoso**. 2.ed. Artmed: Porto Alegre, 2002.

BOFF, L. **Saber Cuidar**. 1.ed. Vozes: São Paulo, 2001

BOUNDY, J., et al., **Enfermagem Médico – Cirúrgica**, vol. 2, 3.ed., Reichmann e Affonso: Rio de Janeiro, 2004.

BRUNNER, S.C.S., SUDDARTH, B.G.B., **Tratado de Enfermagem Médico-Cirúrgica**. Vol.4. 10.ed. Guanabara Koogan: Rio de Janeiro, 2005.

CERVO, A. L., BERVIAN, P. A., **Metodologia Científica**, 5.ed. Pearson Prentice Hall: São Paulo, 2002

GUYTON, A.C., HALL, J.E., **Tratado de Fisiologia Médica**, 10.ed. Guanabara Koogan: Rio de Janeiro, 2002.

HUDAK, C., GALLO, B., **Cuidados em terapia intensiva: uma abordagem holística**. 6.ed. Guanabara Koogan: Rio de Janeiro, 1997.

JACOPINI, G., **Journal of Neuroscience Nursing**. The experience of disease: Psychosocial aspects of movement disorders. Oct. 2000 32 (5):263-265

KANDEL, E., et al., **Princípios da Neurociência**, 1.ed. Manole: Baurueri – São Paulo, 2003.

LEITE, J.F., **Revista de Neurologia**. Doença de Huntington: uma visão biomolecular. Abr. 2001;32 (8): 762-767. Barcelona, Espanha.

LIMA E SILVA, T.C., et al, **Diagnóstico Molecular da Doença de Huntigton em Pacientes Brasileiros**. Arquivos Neuropsiquiátricos. Mar, 2000, vol. 58, nº 1, p. 11-17.

MARCONI, M. A., LAKATOS, E.M., Metodologia Científica. 4.ed. São Paulo: Atlas 2004.

MARTIN, J., **Neuroanatomia: Atlas e Texto**, 2.ed. Artes Médicas: Porto Alegre, 2003.

MINISTÉRIO DA SAÚDE, **Cuidando do cuidador**, BRASIL, 2004.

SILVA, M.T.G.F., et al. **Pediatria São Paulo**. Aspectos clínicos e neuroradiológicos da Doença de Huntington. Abr-jun, 1998. ilus. 20 (2):137-141.

SULLIVAN, F.R. et al. **Journal of Neuroscience Nursing**. Remotivation therapy and Huntington disease. Jun. 2001 33 (3):136-142.

**Documentos Online**

UPADH - União dos Parentes e Amigos dos Doentes de Huntington

[www.upadh.org.br](http://www.upadh.org.br)

ABH –Associação Brasil Huntington

[www.abh.org.br](http://www.abh.org.br)