

## Lisboa – a «casa» da Neurologia em 2018

O 4.º Congresso da European Academy of Neurology (EAN) vai realizar-se no Centro de Congressos de Lisboa, entre 16 e 19 de junho. A neurogenética assume um papel central, mas «a grande variedade de matérias científicas irá agradar até o neurologista mais focado num determinado tópico», como garante o Prof. Paul Boon, *chair* do *Programme Committee* Pág.18



### > Pág.10

Apassionado por letras e histórias desde que se lembra de existir, o Prof. Miguel Viana Baptista, diretor do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental/Hospital de Egas Moniz, não resistiu em passar da leitura à escrita. *Ostras à Sexta-feira Santa* é o título do seu primeiro livro, que aborda a complexidade das relações humanas e o sentido da vida à medida que a morte se aproxima



### > Pág.21

Doenças do movimento, leucodistrofias, paraparésias espásticas, doenças vasculares, encefalopatias, epilepsia e doenças neuromusculares são as apresentações neurológicas de erros hereditários do metabolismo em evidência no curso pós-graduado que a SPN está a organizar com a Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas e vai decorrer no dia 20 de abril, em Coimbra





**PUBLICIDADE**

# Sumário

## ATUALIZAR

4. Prof. António Damásio recebe Prémio Vida e Obra da Sociedade Portuguesa de Autores
5. Novas *guidelines* EAN/ESO para o tratamento da trombose venosa cerebral

## ESCUTAR

6. Entrevista com o Brigadeiro-General António Tomé, o neurologista que dirige o Hospital das Forças Armadas

## ESCLARECER

8. Como reconhecer a polineuropatia amiloidótica familiar ligada à transtirretina, segundo as Dr.<sup>as</sup> Helena Coelho e Isabel Conceição

## PERSONIFICAR

10. O Prof. Miguel Viana Baptista estreou-se na escrita literária, com o romance *Ostras à Sexta-feira Santa*

## INTERLIGAR

12. Entrevista com o Dr. João Gouveia, novo presidente da Sociedade Portuguesa de Cuidados Intensivos

## REUNIR

16. Balanço do 12.º Congresso Português do AVC
18. 4.º Congresso da European Academy of Neurology (16 a 19 de junho, em Lisboa)
21. Curso pós-graduado «Apresentações neurológicas de doenças metabólicas» (20 de abril, em Coimbra)
22. Ciclo de Webinars Info+ Esclerose Múltipla (2.º e 3.º módulos a 6 de março e 12 de abril)

# O ano que agora começou

**E**stamos num novo ano que esperamos que venha com alegria e ideias novas. Ficamos contentes com a forma como decorreu o Congresso de Neurologia 2017, com o empenho e participação de todos, e também aprendemos o que temos de corrigir.

O Congresso de Neurologia 2018 será de 15 a 17 de novembro, no Porto, no Centro de Congresso do Hotel Porto Palácio. Manteremos o espaço para os internos e jovens especialistas, o novo Jogo do Luso, a sessão de casos clínicos e os cursos pré-congresso.

O tema geral do Congresso será «Inteligência artificial e inovação tecnológica». Sob este mote, traremos pessoas de outras áreas da ciência e da cultura que conosco possam partilhar ideias e conceitos. A inovação tecnológica desenvolve-se, em grande parte, nas universidades e tem depois uma aplicação prática na vida real – assim, a universidade e o mundo empresarial deverão estar presentes na nossa reunião. Esperamos um congresso «inteligente, inovador e tecnológico».

Mas, até novembro, ainda há muito tempo e, entretanto, organizaremos, com o empenho da Dr.<sup>a</sup> Maria do Carmo Macário e juntamente com a Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas, o curso pós-graduado «Apresentações neurológicas de doenças metabólicas», que vai decorrer no dia 20 de abril, no auditório do Hospital Pediátrico de Coimbra (ver pág. 21). Teremos também o 4<sup>th</sup> Congress of the European Academy of Neurology, de 16 a 19 de junho, em Lisboa, com o atrativo tema geral «*Neurogenetics: Unravelling hidden diseases*», um excelente programa e cursos de formação (ver págs. 18 e 19). Será, com certeza, um sucesso e estamos todos convidados. Bem! Consultem o novo *website* da Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN) e sigam-na no Twitter; há sempre informações interessantes.

Os neurologistas são multifacetados e atentos à sociedade em geral. Neste número do *Correio SPN* revelamos um neurologista-escritor, Miguel Viana Baptista, com o seu primeiro romance



publicado, no qual «...um triângulo improvável faz subir as apostas do jogo da memória» (ver pág. 10 e 11). Mas há outros textos a descobrir nesta edição!

Neste ano, continuaremos todo o restante trabalho, como fomentar as Comissões, apoiar grupos nas diferentes áreas, incluindo a formação, envolver e colaborar com outras sociedades científicas, divulgar a Neurologia em diversos meios e por diversos meios, e manter uma colaboração transparente com as empresas que dão apoio às nossas ações, com benefícios mútuos.

Com a Prof.<sup>a</sup> Catarina Resende Oliveira e todo o Conselho Editorial da *Sinapse*, trabalharemos para que a nossa revista científica seja cada vez mais importante para nós e para os outros. Em breve, a *Sinapse* terá um *website* no qual passará a ser feita a divulgação dos seus conteúdos, bem como a submissão e a gestão eletrónica de todos os artigos.

Façam-nos chegar as vossas ideias e projetos. A Sociedade Portuguesa de Neurologia é nossa, utilizem-na!

**Pela Direção da Sociedade Portuguesa de Neurologia,**

*Manuel José Manuel Correia*

**Manuel Correia**

## Ficha Técnica

Publicação isenta de registo na ERC, ao abrigo do Decreto Regulamentar n.º 8/99, de 6 de junho, artigo 12.º, 1.ª alínea



Depósito legal n.º 338824/12



**Propriedade:**  
Sociedade Portuguesa de Neurologia  
Campo Grande, 382-C, 2.º andar A  
1700 - 097 Lisboa  
Tlm.: (+351) 938 149 887  
sec.spn@gmail.com - secretariado  
res.spn@gmail.com - submissão de resumos  
sinapse.spn@gmail.com - revista *Sinapse*  
www.spnneurologia.com



**Edição:** Esfera das Ideias, Lda.  
Campo Grande, n.º 56, 8.º B • 1700 - 093 Lisboa  
Tel.: (+351) 219 172 815 • geral@esferadasideias.pt  
www.esferadasideias.pt • EsferaDasIdeiasLda  
**Direção:** Madalena Barbosa (mbarbosa@esferadasideias.pt)  
**Marketing e Publicidade:** Ricardo Pereira (rpereira@esferadasideias.pt)  
**Coordenação editorial:** Luís Garcia (lgarcia@esferadasideias.pt)  
**Redação:** Luís Garcia, Rui Alexandre Coelho e Sandra Diogo  
**Fotografia:** João Ferrão • **Design/paginação:** Susana Vale  
**Colaboração:** Rui Santos Jorge

Patrocinadores desta edição:



# Vencedores dos Prémios Santa Casa Neurociências

**P**rojetos de investigação sobre a doença de Alzheimer, as lesões medulares e os diferentes tipos de memória venceram os prémios de Neurociências da Santa Casa da Misericórdia de Lisboa (SCML) no ano passado. A vencedora do Prémio Mantero Belard, no valor de 200 000 euros, foi a Prof.<sup>a</sup> Maria José Diógenes, docente e investigadora no Instituto de Farmacologia e Neurociências e no Instituto de Biologia Molecular da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa (FMUL), que lidera uma equipa que tenta recuperar a função do fator neurotrófico derivado do cérebro (BDNF, na sigla em inglês) nos indivíduos com doença de Alzheimer. «Já temos desenhada uma nova molécula que permite prevenir a alteração da sua função», revela a investigadora. Além desta estratégia terapêutica, o projeto visa validar um novo biomarcador para a doença, que também se correlaciona com as alterações da sinalização mediada pelo BDNF. «Temos pistas de que, quanto maior for a presença de um fragmento do recetor do BDNF no líquido cefalorraquidiano, mais avançada estará a doença de Alzheimer», sublinha.

Também no valor de 200 000 euros, o Prémio Melo e Castro foi entregue ao Prof. António Salgado, investigador principal do Instituto de Investigação em Ciências da Vida e Saúde (ICVS) da Universidade do Minho, em Braga, por um trabalho que estuda



Prof.ª Maria José Diógenes



Prof. António Salgado



Prof. Bruno Miranda

estratégias inovadoras para a recuperação de lesões medulares. Na fase atual, o projeto assenta em três grandes pilares estratégicos combinados: a proteção do tecido pós-lesão (farmacologia); a reparação do tecido (combinação de células estaminais com biomateriais); e a ativação do tecido (estimulação epidural). Para já, esta estratégia será estudada num contexto clínico-veterinário, mas «o objetivo derradeiro é transportá-la para a prática clínica com humanos», frisa António Salgado.

Pela primeira vez, foi entregue o Prémio João Lobo Antunes, no valor de 40 000 euros, que visa distinguir médicos ainda no internato que se tenham destacado na investigação clínica. Este galardão foi atribuído ao Prof. Bruno Miranda, interno do 4.º ano de Neurologia

no Centro Hospitalar Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria e docente convidado na FMUL, por um trabalho que pretende objetivar a importância de dois tipos de memória: episódica (pessoal e enquadrada no tempo e no espaço) e semântica (culturalmente partilhada). Para tal, foram associadas três vertentes: a avaliação neuropsicológica clássica, o uso dessa memória para planear ações futuras e a imagiologia, que mostra os princípios neurobiológicos. «O objetivo a longo prazo é utilizar este trabalho em pessoas que podem já ter algum defeito cognitivo, procurando obter uma pista para entrar em ensaios clínicos ou estudos de prognóstico, para perceber se vão resvalar para doença de Alzheimer ou para demência frontotemporal.»

## IN MEMORIAM // Joana Domingos – 21/03/1984 – 03/01/2018

Falecida recentemente, a Dr.<sup>a</sup> Joana Domingos, *clinical research fellow* no University College London e formada no Centro Hospitalar do Porto/Hospital de Santo António, é recordada pelo colega e amigo Dr. Fernando Correia, *chief medical officer* da SWORD Health, no Porto, e formado no mesmo hospital.



## Uma médica guiada pelo coração

Raras, muito raras, são as pessoas que merecem inteiramente uma citação d’*O Príncipezinho*. Na sua desconcertante simplicidade, este livro encerra em si uma límpida e profunda sabedoria, que parece vir do fundo do tempo, e não ser de tempo algum.

A Joana Domingos merece-a inteiramente, porque era o espelho vivo deste livro, a prova de que o segredo sempre foi simples, tão simples. A Joana sempre viu com o coração e tudo o resto era acessório. Por isso era tão delicada, tão humilde, tão humana. A Joana não era só uma das melhores, era o que há de melhor em cada um. Por isso custa tanto dizer-lhe adeus, porque ficamos todos mais pobres.

Mas a Joana era mais ainda do que isto. A Joana vivia a sua profissão com o coração. Era, por isso,

exemplar enquanto médica, pelo seu carinho e preocupação com o doente. Era, também, brilhante enquanto neurologista, pela sua atenção extremosa ao detalhe e pelo raciocínio límpido e elegante. Era, finalmente, uma prolífica investigadora, de uma insaciabilidade e dedicação que a teriam levado longe, muito longe.

Faltou-lhe tempo, faltou-nos tempo. Ou, se calhar, a Joana vinha do fundo do tempo, e não era de tempo algum. Veio ao nosso encontro para nos mostrar que é possível ser mais, ser melhor, e seguiu viagem...

Por tudo isto, Joana, o meu mais profundo obrigado. Vemo-nos um dia destes, que agora já sei que só se vê bem com o coração.»

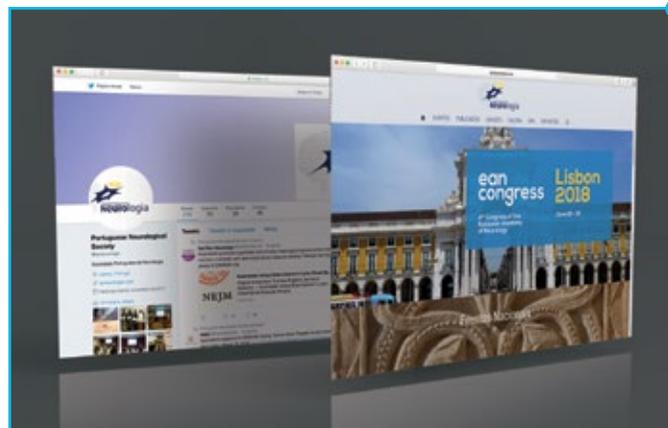
**«Adeus – disse a raposa – Vou-te contar o tal segredo. É muito simples, só se vê bem com o coração. O essencial é invisível para os olhos...»**

Antoine de Saint Exupéry, em *O Príncipezinho*

## SPN reforça comunicação digital

A renovação do *website* e a criação de uma conta na rede social Twitter são os marcos de uma maior aposta da SPN na comunicação através de plataformas digitais com os seus associados, mas também com outros profissionais e a sociedade civil. A página [www.spneurologia.com](http://www.spneurologia.com), que apresenta uma nova organização e um *design* mais moderno desde novembro, continua em processo de melhoria, nomeadamente ao nível dos conteúdos, que serão reforçados com mais informações sobre as patologias neurológicas, entre outras.

A conta no Twitter (@spneurologia), que divulga tópicos como eventos nacionais e internacionais, atividades da SPN, estudos científicos, artigos de especialistas da área, já ultrapassou a barreira dos 100 *tweets*. De acordo com o Dr. João Massano, vice-presidente e tesoureiro da SPN, esta plataforma encontra-se também em desenvolvimento e segue a mesma filosofia do *website*, «fornecendo aos seus seguidores algumas notícias sobre o mundo da Neurologia e das Neurociências, que são obtidas a partir de outras instituições que a SPN segue no Twitter, sobretudo associações profissionais e revistas científicas de qualidade e membros da SPN que também utilizam esta plataforma de comunicação digital».



## Guidelines ESO/EAN para trombose venosa cerebral «mais objetivas e imparciais»

A European Stroke Organisation (ESO) dispõe de novas *guidelines* para o diagnóstico e tratamento da trombose venosa cerebral (TVC). Publicadas em outubro de 2017 no *European Journal of Neurology*, estas recomendações têm como autor principal o Prof. José Ferro, membro do Guidelines Committee da ESO e diretor do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria, e contaram com o contributo de outros dois elementos deste Serviço no seu leque de autores: a Prof.ª Patrícia Canhão e a Dr.ª Diana Aguiar de Sousa. Uma das alterações relativamente às diretrizes anteriores, publicadas em 2010, consiste na adoção do sistema GRADE em vez da metodologia tradicional, que combina uma revisão da evidência científica com a opinião de especialistas e consensos. Para José Ferro, o método agora utilizado torna estas *guidelines* «mais objetivas e imparciais».

O autor principal frisa que, ao nível do diagnóstico, estas *guidelines* aprovadas pela European Academy of Neurology (EAN) preconizam a realização de venografia por tomografia computadorizada, por ressonância magnética ou intra-arterial, uma vez que estes procedimentos apresentam «um grau de exatidão comparável entre si». Já o rastreio protrombótico e de cancro por rotina não é recomendado. Relativamente à terapêutica, um dos *highlights* consiste na recomendação de anticoagulação por via parentérica a todos os doentes com TVC, de preferência com heparinas de baixo peso molecular. Os novos anticoagulantes orais, pelo contrário, não devem ser utilizados, em particular na fase aguda, «devido à sua experiência limitada e ao perfil de segurança desconhecido». Outra novidade é a recomendação de profilaxia com anticonvulsivantes para os doentes que apresentam convulsão sintomática aguda e sofreram enfarte ou hemorragia venosa.

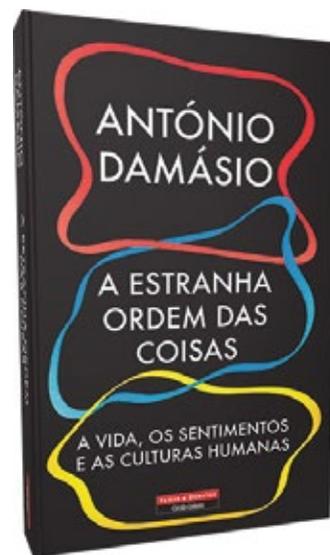
## Novo livro e Prémio Vida e Obra

O neurologista e neurocientista Prof. António Damásio lançou a sua mais recente obra em Portugal no dia 31 de outubro passado, em Lisboa. A apresentação de *A Estranha Ordem das Coisas* decorreu na Escola Secundária António Damásio, de que é patrono desde 2013. Este novo título segue-se a *O Livro da Consciência*, de 2010, e tem por base a ideia de que, para o bem ou para o mal, «a vida emocional e sentimental que funciona como pano de fundo da nossa vida esteve na origem daquilo que veio a ser a cultura», disse o cientista, na cerimónia de divulgação da obra.

Radicado nos EUA desde 1975, António Damásio voltará a Portugal, em breve, para receber o Prémio Vida e Obra 2018 atribuído pela Sociedade Portuguesa de Autores (SPA). A cerimónia decorrerá no dia 20 de março, no grande auditório do Centro Cultural de Belém, em Lisboa. Em

comunicado, a SPA presta homenagem a «um dos nomes mais importantes da ciência a nível mundial e também ao autor de livros que são lidos em todo o mundo por públicos de várias gerações e formações».

António Damásio licenciou-se e doutorou-se na Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, tendo completado a especialidade de Neurologia no Hospital de Santa Maria. O seu percurso científico tem sido alvo de variadas distinções. Exemplo disso, em novembro de 2017, tornou-se no primeiro cientista português a receber a Medalha Freud, uma iniciativa da Fundação Breukvlakken, da Academia Real das Artes e Ciências dos Países Baixos, da Associação Holandesa de Psicanálise, da Associação Holandesa de Psicoterapia Psicanalítica e da Fundação de Psicanálise. Atualmente, o autor de *O Erro de Descartes* é professor catedrático de



Neurociência na University of Southern California, em Los Angeles, instituição onde dirige o Brain and Creativity Institute.

## «As doenças neurológicas são uma das causas mais comuns de não renovação dos brevets aos pilotos»



Entre missões e destacamentos, o Brigadeiro-General António Tomé, atual diretor do Hospital das Forças Armadas e neurologista, admite que nem sempre foi fácil conjugar a carreira médica com a militar, mas garante que todos os esforços valeram a pena. A ligação ao Centro de Medicina Aeronáutica, nomeadamente como examinador aeromédico, permitiu-lhe manter-se sempre perto da Neurologia, especialidade que assume particular importância na avaliação dos pilotos da Força Aérea. Como explica o nosso entrevistado, as doenças neurológicas estão entre as três ou quatro primeiras causas de não renovação dos brevets aos pilotos.

Sandra Diogo

### Quais os principais desafios de conciliar a carreira médica com a militar?

Um médico militar tem duas carreiras que se completam, mas que, muitas vezes, são difíceis de gerir e até antagónicas. Tive de fazer dois cursos para evoluir na carreira militar, cada um com cerca de um ano, pelo que, durante esse tempo, estive afastado das competências médicas. Além disso, somos muitas vezes chamados para missões, algumas de curta duração, outras no estrangeiro e mais prolongadas, o que, obviamente, acaba por interferir com a evolução da carreira médica. No meu caso, tenho participado sobretudo em missões de coo-

peração técnico-militar em África, que são de paz e visam a formação técnica. Mais recentemente, tenho assumido cargos de direção e gestão.

### No âmbito militar, que funções tem assumido?

Só estou verdadeiramente colocado no Hospital das Forças Armadas [HFAR] há três anos. Antes, estive sempre ligado à área operacional, nomeadamente ao Centro de Medicina Aeronáutica, que acabei por ajudar a desenvolver e a tornar num centro de excelência a nível nacional e onde fui chefe do Departamento de Avaliação Aeromédica e, depois, diretor.

Aliás, sou o recém-eleito presidente do Conselho da Competência em Medicina Aeronáutica da Ordem dos Médicos. Resultado dessa especialização em Medicina Aeronáutica, fui também examinador aeromédico no Instituto Nacional da Aviação Civil [INAC], atualmente Autoridade Nacional da Aviação Civil [ANAC], ou seja, participava na avaliação dos pilotos.

### Que lugar ocupou a Neurologia nesses anos dedicados à Medicina Aeronáutica?

O facto de o HFAR – e, anteriormente, o Hospital da Força Aérea – ter um Serviço de Neurologia permitiu-me estar na retaguarda da minha especialidade médica, ao mesmo tempo que me dediquei mais à Medicina Aeronáutica. Além disso, a Neurologia tem muita importância no âmbito da avaliação aeromédica. As doenças neurológicas estão em terceiro ou quarto lugar das causas mais comuns de não renovação dos brevets aos pilotos civis e, sobretudo, militares. Por isso, procurei estar sempre ligado a outros hospitais de Lisboa com a valência de Neurologia para contactar com mais patologias e reforçar os meus conhecimentos.

### Momentos marcantes

Questionado sobre as missões que melhores memórias lhe proporcionam, o Dr. António Tomé não hesita em nomear as que desenvolveu em África, nomeadamente a organização de umas jornadas de Medicina Aeronáutica em Nampula e um curso de Medicina Aeronáutica, com mais de 60 participantes civis e militares, em Maputo, Moçambique, em 2008, «que contaram com um envolvimento excepcional da sociedade civil, sobretudo a universitária», e a criação do Centro de Medicina Aeronáutica e de Psicologia na Academia Militar Samora Machel, em Nampula. Mas as memórias que guarda com mais carinho resultam de momentos que envolveram evacuações aeromédicas. «Quando estive colocado nos Açores, fiz várias evacuações entre ilhas e, sobretudo, de socorro a navios. Foram momentos que vivi com especial emoção», revela o neurologista.

### ◉ Que condições neurológicas levam à exclusão dos candidatos a pilotos de avião?

No âmbito da Neurologia, as grandes causas de exclusão dos candidatos são as alterações do eletroencefalograma. Não sendo patológicas, há alterações que consideramos epilépticas ou epileptiformes e que podem desencadear crises ao voar, já que os pilotos têm missões noturnas, de longa duração, de elevado stresse, etc. Mas esta é uma questão um pouco polémica: em Portugal, faz-se sempre um eletroencefalograma na admissão dos pilotos, o que eu defendo; na Alemanha, faz-se à entrada e anualmente; nos EUA, nunca se faz. As enxaquecas também são eliminatórias. No geral, os pilotos da Força Aérea, como os dos aviões de caça F-16, voam sozinhos, em monocomando e, se tiverem uma crise de enxaqueca durante o voo, isso é suficiente para abortar a missão.

Outra situação que pode condicionar a aprovação dos pilotos é a patologia do sono. É evidente que não pode haver um piloto com hipersonolência, por exemplo, daí estarmos, nesta altura, a abordar muito seriamente a ideia de passarmos a recorrer ao estudo polissonográfico a partir de determinada idade, sobretudo em indivíduos que tenham uma tendência constitucional mais forte. Outro condicionamento é o tremor essencial, pois um piloto que vai usar um instrumento muito sensível para controlo da aeronave, como é a manche, ou que vai disparar um míssil, por exemplo, não pode tremer. Portanto, em termos aeronáuticos, qualquer patologia episódica com potencial interferência na segurança de voo e no cumprimento da missão atribuída é considerada, mesmo que não implique problemas no dia a dia dos candidatos.

Nos indivíduos que já são pilotos, as causas mais comuns de não renovação dos brevets são as lesões sequelares (traumatismos cranioencefálicos ou da coluna) e pós-traumáticas, as radiculopatias álgicas devidas a patologia discal da coluna, bem como as sequelas de acidente vascular cerebral, os tumores cerebrais e a epilepsia.

### ◉ Como está neste momento a funcionar o HFAR, depois da fusão dos vários hospitais militares?

O Hospital das Forças Armadas foi criado há três anos e meio, portanto, é uma estrutura que ainda está no início e que resulta da fusão de cinco hospitais militares: o Hospital da Força Aérea, o Hospital Militar da Estrela, o Hospital Militar de Belém, o Hospital da Marinha, estes em Lisboa, e o Hospital Militar Regional N.º1 (D. Pedro V), no Porto. Daí a existência de dois polos do HFAR – o de Lisboa e o do Porto. De uma fusão hospitalar resulta sempre alguma instabilidade, nomeadamente a perda significativa de especialistas. Neste momento, o HFAR tem ainda cerca de um terço da sua capacidade estrutural por aumentar, tanto em termos de internamento como de resposta clínica. O Serviço de Neurologia tem três médicos, sendo que um deles está a fazer um curso para a sua evolução na carreira militar. Em princípio, entrará um quarto neurologista no segundo semestre deste ano. Além dos médicos, temos uma técnica de neurofisiologia e um neurofisiologista, que também é contratado do Centro de Medicina Aeronáutica.

### ◉ Por onde passa o futuro da Neurologia no HFAR?

No Serviço de Neurologia do HFAR, as áreas das cefaleias, da epilepsia e da patologia do sono são estruturantes. A esse nível, temos uma colaboração grande com a Pneumologia, no sentido de aproveitar ao máximo as sinergias das duas especialidades. Além disso, o nosso chefe de serviço de Neurologia é muito vocacionado para a patologia desmielinizante, o que é bom, porque temos uma população de utentes, sobretudo os operacionais, que estão entre os 18 e os 50 anos de idade. Na área das demências, destaco o nosso Clube de Memória, que é vocacionado para a realização de atividades diárias com os doentes que sofrem de demência ou défice cognitivo. 🌱



## Passos de um neurologista na Força Aérea

- ◉ 12/06/1960: nasceu na Amadora;
- ◉ 1985: concluiu a licenciatura em Medicina pela Universidade de Coimbra;
- ◉ 1986/87: efetuou o Internato Geral no Hospital de Torres Vedras;
- ◉ 1988: em março, entrou como oficial miliciano no Exército, tendo ingressado na Academia da Força Aérea em setembro, para realizar o Estágio Técnico-Militar;
- ◉ Outubro de 1989 a fevereiro de 1991: médico no Centro de Saúde da entretanto extinta Base Aérea N.º 3, em Tancos. Neste período, fez um estágio de Medicina Aeronáutica no Centre d'Enseignement et de Recherches de Medecine Aeronautique, em Paris;
- ◉ 1991-1996: fez o Internato de Neurologia no Hospital de Santa Maria, em Lisboa;
- ◉ 1997: chefe do Centro de Saúde da Base Aérea N.º 4, na Ilha Terceira, Açores;
- ◉ 1998: chefe do Centro de Saúde da Base Aérea N.º 6, no Montijo;
- ◉ 1999: foi colocado no Centro de Medicina Aeronáutica (CMA), onde exerceu funções no Departamento de Avaliação Aeromédica, acumulando com a chefia do Gabinete de Neurologia do CMA e a atividade como neurologista no antigo Hospital da Força Aérea;
- ◉ Outubro de 2000 a junho de 2001: realizou o Curso Geral de Guerra Aérea no Instituto de Altos Estudos da Força Aérea Portuguesa (FAP);
- ◉ 2000-2010: foi o representante da FAP na NATO (Organização do Tratado do Atlântico Norte) para a Medicina Aeronáutica e é examinador aeromédico certificado pela Autoridade Nacional da Aviação Civil desde 2003;
- ◉ 2005: assumiu a chefia do Departamento de Avaliação e Aeromédica;
- ◉ Outubro de 2012: foi nomeado diretor interino do CMA;
- ◉ Junho de 2013: após promoção a Coronel, passou a diretor do CMA;
- ◉ Outubro de 2016: assumiu a direção do Hospital das Forças Armadas, após nova promoção a Brigadeiro-General.



No Centro de Medicina Aeronáutica, o Brigadeiro-General António Tomé mostrou ao *Correio SPN* os postos de simulação onde os pilotos são treinados



**Dr.ª Isabel Conceição** | Neurologista no Centro Hospitalar Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria



**Dr.ª Teresa Coelho** | Neurologista no Centro Hospitalar do Porto/Hospital de Santo António

### O que é a amiloidose hereditária ligada à transtirretina?

A amiloidose hereditária ligada à transtirretina, também conhecida como polineuropatia amiloidótica familiar ligada à transtirretina (PAF-TTR), é uma amiloidose sistémica hereditária, de transmissão autossómica dominante, causada por mutações no gene da transtirretina (TTR), uma proteína de transporte de tiroxina e retinol. A TTR é sintetizada no fígado e, em proporções menores, no epitélio da retina e nos plexos coroídeos. Conhecem-se mais de 130 mutações patogénicas, mas uma delas, a TTR V30M (TTR V50M), é a mais frequente a nível mundial.

## Reconhecer a polineuropatia amiloidótica familiar ligada à transtirretina

«A doença manifesta-se, predominantemente, como uma neuropatia axonal, progressiva, com atingimento autonómico, sensitivo e motor»

### Quais as manifestações clínicas da PAF-TTR?

A doença manifesta-se, predominantemente, como uma neuropatia axonal, progressiva, com atingimento autonómico, sensitivo e motor. O envolvimento cardíaco caracteriza-se por disautonomia cardíaca, alterações da condução e, mais raramente, por miocardiopatia infiltrativa, condicionando insuficiência cardíaca. O envolvimento ocular e renal pode ocorrer, embora raramente, como forma de apresentação da doença. Sem tratamento, os sintomas agravam-se, causando a morte, em média, 10 a 15 anos após o aparecimento da PAF-TTR.

### Como fazer o diagnóstico?

O diagnóstico assenta no teste molecular que confirma a presença de uma mutação do gene da TTR e na presença de sinais ou sintomas relacionados com a doença. A demonstração da deposição de substância amiloide em qualquer tecido permite confirmar o princípio do processo patogénico responsável pelo início da doença. A confirmação de envolvimento dos órgãos-alvo, nomeadamente os nervos periféricos somáticos, sensitivos e motores, o sistema nervoso autónomo e o coração, deve ser efetuada no decurso da marcha diagnóstica. Importa também avaliar o envolvimento ocular e renal desde o início da sintomatologia. O diagnóstico da PAF-TTR coloca questões diferentes consoante se trate de indivíduos com ou sem história familiar conhecida, mas que apresentem um quadro clínico compatível com PAF-TTR.

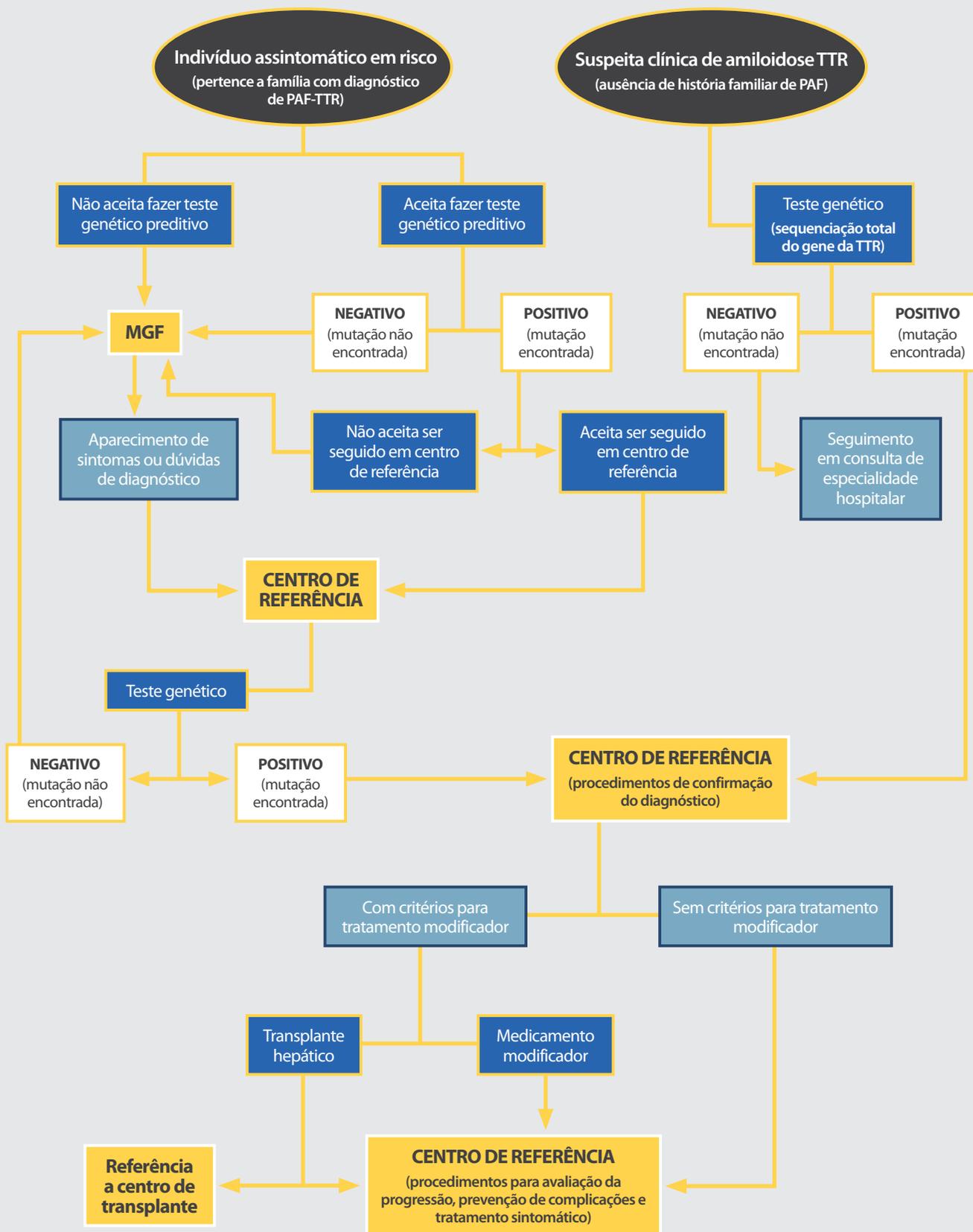
**A.** No caso dos elementos de famílias com história conhecida de PAF-TTR, com identificação de uma mutação particular, em risco de serem portadores do mesmo erro genético, há dois tipos de abordagem diagnóstica:

- 1) Diagnóstico molecular pré-sintomático em indivíduos com risco de serem portadores da mutação causadora da doença num familiar de primeiro grau;
- 2) Diagnóstico do início da doença em indivíduos sintomáticos, sem seguimento pré-sintomático regular, independentemente de conhecerem ou não a sua condição genética.

«O diagnóstico assenta no teste molecular que confirma a presença de uma mutação do gene da TTR e na presença de sinais ou sintomas relacionados com a doença»

**B.** No caso de indivíduos sem história familiar de doença conhecida, a suspeita clínica de PAF-TTR deve ser colocada sempre que o indivíduo apresente sintomatologia compatível com neuropatia sensitivo-motora sem outra causa conhecida.

- 1) Nestes casos, antes da referenciação para o centro de referência mais próximo, a sequenciação total do gene da TTR deve ser requisitada pelo médico assistente, a nível hospitalar, selecionando assim apenas o envio de pessoas portadoras de uma mutação. Logo que o diagnóstico molecular de uma mutação da TTR seja confirmado, a pessoa deve ser referenciada a um centro de referência para estadiamento da doença e proposta de terapêutica. ☀



MGF: Medicina Geral e Familiar; PAF: polineuropatia amiloidótica familiar; TTR: transtirretina



## A escrita nas entrelinhas da Neurologia

Apaixonado por letras e histórias desde que se lembra de existir, o Prof. Miguel Viana Baptista, diretor do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental/Hospital de Egas Moniz, não resistiu em passar da leitura à escrita. *Ostras à Sexta-feira Santa* é o título do livro que acaba de editar e marca a sua estreia como romancista. Trata-se de uma reflexão sobre caminhos que o preocupam e com os quais também se cruza no quotidiano profissional: a complexidade das relações humanas e o sentido da vida à medida que a morte se aproxima.

Sandra Diogo

É ao entardecer, com vista para a Ponte 25 de Abril e à margem do rio Tejo, cuja travessia marca o enredo das personagens do seu livro *Ostras à Sexta-feira Santa*, que decorre a nossa conversa. «As histórias são sempre as mesmas, giram em torno do que nos inquieta, das perguntas que fazemos e das respostas que damos ou não.» É desta forma que o também professor na Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa nos introduz ao seu mundo literário. Então, como surgiu o escritor Miguel Viana Baptista? «Sempre fui mais leitor do que escritor, mas, quando se é um verdadeiro leitor, há um momento em que não é possível resistir à tentação de passar para o outro lado», responde o neurologista de 51 anos.

A vontade de se aventurar na escrita literária terá germinado cedo na sua vida, mas ainda não tinha encontrado o tempo e o espaço para se concretizar. Curiosamente, foi quando concluiu a tese de doutoramento, em 2009, que Viana Baptista percebeu que não havia mais tempo a perder e começou a dedicar-se mais a sério a esta vertente, criando algumas rotinas. «Enquanto a leitura foi sempre um gosto, percebi que a escrita teria de ser levada também como uma obrigação porque, caso contrário, não seria possível de concretizar», revela.

Apesar de o romance *Ostras à Sexta-feira Santa* ser a sua estreia literária, antes de o escrever, o neurologista sabia bem o que queria transmitir. Prova disso é o facto de ter escrito o final ainda antes de

uma boa parte do livro. «Este é um romance sobre a experiência de escrever, portanto, conta um pouco as dúvidas que o escritor tem e as perguntas que faz a si próprio, nomeadamente as que se prendem com a dicotomia entre o desejo de escrever e a vontade de ser lido. O exercício da escrita é também um trabalho de enorme honestidade para connosco próprios e esse foi um dos aspetos que mais gozo me deram», desabafa o autor.

Miguel Viana Baptista admite que o livro contém aspetos que remetem para a sua própria história – «o que acontece inevitavelmente quando se cria uma personagem que escreve» – tanto pessoal como profissional, até porque o tema se relaciona com o envelhecimento e a demência que afeta uma das personagens. «As motivações para escrever são muitas, mas o processo criativo passa sempre por momentos de tensão com o mundo e, quando se começa a escrever com mais ritmo, apercebemo-nos de que os motivos surgem mais frequentemente. A dada altura, a pessoa começa a entrar na pele da personagem e a pensar como ela.»

Essa capacidade de identificação com as próprias personagens é, na opinião deste neurologista, uma

### Novos projetos sem *deadline*

Recordando que o processo de criação de *Ostras à Sexta-feira Santa* demorou quatro anos, Miguel Viana Baptista garante que não tenciona avançar tão cedo para semelhante façanha. No entanto, não gostaria que este livro ficasse como «filho único». «Espero conseguir escrever mais, mas não sei se irei ou não publicar, nem tenho uma *deadline* para isso», salienta. Na sua lista de desejos para o futuro, está a escrita de uma peça de teatro, paixão que desenvolveu na adolescência. Talvez encontre inspiração para começar numa próxima visita a Vilar Formoso, onde a sua mulher tem uma casa que lhe costuma servir de refúgio quando procura a máxima concentração.

mais-valia e um desafio, já que significa ver com os olhos de outra pessoa, «um grande mérito da escrita». Mas há outro aspeto que igualmente o seduz: a possibilidade de o escritor andar para trás e para a frente no tempo, conseguindo manter o leitor agarrado à história e fazendo-o pensar. Aliás, é isso mesmo que Miguel Viana Baptista mais ambiciona que aconteça com o seu *Ostras à Sexta-feira Santa*.

### *A sedução dos clássicos*

Ao falar sobre o seu primeiro livro, o neurologista mostrou-se sempre algo reservado e até evasivo, mas o mesmo não acontece quando a conversa envereda pela vertente da leitura. Confessando-se um amante das obras clássicas, Miguel Viana Baptista tem ainda outro gosto particular, os contos, que lê em voz alta e grava, para depois ouvir durante as viagens de carro – já gravou cerca de 100, de autores diferentes. Aliás, a sua verdadeira estreia como escritor foi com um conto para o livro *Avenidas Sem Sentido*, lançado sob pseudónimo e editado pelo poeta Pedro Sena-Lino, que também o ajudou na escrita do romance *Ostras à Sexta-feira Santa*.

«Alguns escritores, como o argentino Julio Cortázar e o russo Vladimir Nabokov, deixam-me totalmente seduzido, pois são verdadeiros génios deste género literário», exemplifica o neurologista, revelando que os contos são o tipo de texto que mais lê no dia a dia, já que o trabalho não lhe permite ter tempo para obras de grande fôlego. Essas ficam para as férias, período em que se torna «uma companhia menos simpática e social», optando por ocupar os dias com os cinco ou seis volumes que leva na bagagem.

Ainda assim, na vida deste médico, há espaço para todo o tipo de livros, até porque, pese embora a falta de tempo, tem por hábito reler passagens



Considerando que os temas filosóficos são os mesmos há milhares de anos, Miguel Viana Baptista escolheu marcar a sua estreia literária com um romance sobre o envelhecimento e as relações, por vezes hipócritas, que condicionam o dia a dia

## Fascínio pelas doenças neurológicas, como no início

Miguel Viana Baptista lembra-se de querer ser médico desde pequenino, no entanto, na primeira vez que se candidatou ao Ensino Superior, em 1984, Medicina nem sequer foi opção, talvez também por culpa dos livros. «Andava com a cabeça nas histórias e as minhas notas estavam longe das exigidas para entrar num curso de Medicina, por isso, inscrevi-me noutra área em que me conseguia imaginar a exercer: Engenharia Agrónoma», conta. Mas o desejo de ser médico não se apagou e, no ano seguinte, decidiu «estudar como deve ser, pela primeira vez», obtendo a média necessária para ingressar em Medicina e tornando-se, a partir daí, «um estudante».

Inicialmente, pensou que o seu percurso passaria por alguma especialidade cirúrgica, mas o fascínio pelo sistema nervoso manifestou-se logo no primeiro ano do curso, ditando o seu futuro na Neurologia. Hoje em dia, considera-se realizado a nível profissional. E tem motivos para isso, pois foi diretor do Serviço de Neurologia do Hospital Garcia de Orta, em Almada, e, desde 2012, ocupa a mesma função no Hospital de Egas Moniz, do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, que acumula com a de professor universitário.

No entanto, é no contacto com os doentes que Miguel Viana Baptista mais gosta de trabalhar, garantindo que ainda sente a adrenalina dos primeiros tempos sempre que se depara com um caso mais desafiante. «As doenças neurológicas são absolutamente fascinantes», frisa. Nas funções de liderança, também se sente «como peixe na água», a avaliar pelas suas palavras: «Dá-me imenso gozo ajudar os outros a crescer na Neurologia. Gosto do que faço e gosto de ser o diretor do Serviço, mas apenas se isso for bom para as pessoas que trabalham comigo e se conseguirmos cumprir a nossa missão.»

que o marcaram. Atualmente, está a ler *O Quarto Azul* de Georges Simenon, um escritor belga do início do século XX, conhecido pelo seu comissário, cujas histórias sobre pessoas, «às vezes muito angustiantes», o seduzem pela envolvimento das relações e a componente sensorial.

Em sua casa, Miguel Viana Baptista tem uma estante assaz especial, na qual deposita todos os livros que gostaria de voltar a ler e que lhe bastariam para ser feliz. Entre umas três centenas de exemplares, encontram-se escritores estrangeiros como Gonzalo Torrente Ballester, Jorge Luis Borges, Julio Cortázar, Nikolai Gogol, Franz Kafka, Milan Kundera, Mario Vargas Llosa, Gabriel García Márquez, Vladimir Nabokov, Orhan Pamuk, Marcel Proust ou Tchekov; e portugueses como Fernando Pessoa ou Ferreira de Castro. Quanto aos livros que mais o marcaram,

em idades diferentes, o neurologista refere títulos como *Os Prazeres e as Sombras*, de Ballester; *Contos Completos*, de Nabokov; *A Identidade*, de Kundera; *O Museu da Inocência*, de Pamuk; *A Selva*, de Ferreira de Castro; ou *Os Passos em Volta*, de Herberto Helder, entre outros.

Quando perguntamos se só gosta de escritores clássicos, o neurologista não hesita: «Às vezes, é um prazer descobrir um autor novo, mas, com o pouco tempo que tenho, opto mais por obras que já vêm com certificado de qualidade. E há clássicos de tal forma deslumbrantes que temos de passar por eles, porque não os ler é perder uma parte importante da vida!» Por isso, Miguel Viana Baptista tenta ler todos os dias e, quando tem mais tempo, escrever também, «nem que seja uma espécie de diário».



Apaixonado por contos, o neurologista tem por hábito lê-los em voz alta e gravá-los, para depois os ouvir durante as viagens de carro



## «Os intensivistas vão ter um papel cada vez mais preponderante nos hospitais»

Apesar de só ter assumido a presidência da Sociedade Portuguesa de Cuidados Intensivos no passado mês de janeiro, exatamente um ano após a Medicina Intensiva ter ganho o estatuto de especialidade, o Dr. João Gouveia já definiu bem os pilares orientadores do seu mandato (2018-2020), que assentam, sobretudo, na afirmação desta nova especialidade. Segundo este internista no Centro Hospitalar Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria, que se dedica aos cuidados intensivos desde o início da sua carreira, o crescente envelhecimento da população e o facto de a maioria dos médicos ter falta de formação em doenças agudas são apenas duas realidades que fazem prever o papel cada vez mais central que os intensivistas vão assumir nos hospitais.

Sandra Diogo

### ◉ Como se desenhou o seu percurso até assumir a presidência da Sociedade Portuguesa de Cuidados Intensivos (SPCI)?

Foi ainda durante o internato geral no Hospital Santo António dos Capuchos que, por influência do Dr. Vítor Brotas, um homem absolutamente extraordinário, comecei a interessar-me pela Medicina Interna. Gostei logo do *stress* necessário para dar resposta ao doente agudo, mas, na altura, não havia nenhuma especialidade dedicada à urgência/ emergência, pelo que segui a Medicina Interna e, a partir daí, foquei-me na Medicina Intensiva [MI], da qual nunca mais me desliguei. Inicialmente, associei-me ao Núcleo de Estudos de Cuidados Intensivos da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna; depois, fui colaborando no desenvolvimento da SPCI, até que entrei para a direção em 2006. Nessa fase, tinha funções organizativas, nomeadamente ao nível dos congressos. Depois, achei que chegara a altura de assumir outro tipo de responsabilidades que ajudassem a desenvolver ainda mais esta Sociedade, pelo que me candidatei a presidente da Direção. Temos cada vez mais sócios e, agora que a MI é uma especialidade [desde janeiro de 2017], queremos ter uma estrutura mais forte, organizada e moderna. Para isso, vamos apostar em três vertentes principais: produção científica, formação e modernização/ reestruturação da SPCI.

### ◉ Que medidas pretende implementar para atingir esses objetivos?

Com uma perspetiva muito pragmática, apostando em prioridades como a criação de um grupo colaborativo de estudos multicêntricos nacionais e internacionais na área da MI, o lançamento de prémios e bolsas para promover essa mesma investigação ou o desenvolvimento da atividade formativa através da *SPCI School*, que visa dar formação na área do doente crítico a especialistas e internos de MI e de outras especialidades afins. Neste contexto, estamos a estabelecer um protocolo com a Sociedade Portuguesa de Simulação Aplicada às Ciências da Saúde, para podermos promover formações baseadas na simulação de alta fidelidade. Pretendemos ainda estabelecer parcerias com instituições nacionais e internacionais que possam proporcionar estágios aos internos de MI, mas também a qualquer especialista interessado. Além disso, para aproximar ainda mais a SPCI dos seus sócios, queremos modernizar o nosso *website* e apostar na interação por via das redes sociais.

### ◉ Quais são os principais desafios que a Medicina Intensiva (MI) enfrenta hoje?

Somos uma especialidade recém-criada, pelo que um dos grandes desafios é conseguirmos ser atrativos junto dos médicos com mais apetência para esta área.

Nesse sentido, também pretendemos promover uma campanha de divulgação desta especialidade junto dos médicos e da comunidade em geral.

### ⦿ **Como avalia a realidade dos cuidados intensivos em Portugal?**

Esta é uma área em franco crescimento. Atualmente, já há Serviços de Medicina Intensiva espalhados por todo o país, que estão a crescer em termos de abrangência. Ou seja, já estamos nas salas de emergência e nas equipas de emergência interna dos hospitais, no apoio à doação de órgãos (seja de dador em paragem cardiocirculatória ou em morte cerebral), prestamos apoio peri-operatório, fazemos consultas de seguimento, etc. Infelizmente, ainda não há profissionais em número suficiente e infraestruturas adequadas na maior parte dos Serviços de MI. Por exemplo, o Centro Hospitalar Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria tem 22 camas para os cuidados intensivos polivalentes, o que é muito pouco para um hospital da sua dimensão. Por isso, outro desafio da nossa especialidade é incrementar a sua capacidade de resposta, o que também passa pela criação de uma rede de referência em MI.

## «Colaboramos com os neurologistas em determinadas áreas da patologia neurológica aguda, na síndrome de Guillain-Barré, na miastenia grave, no acidente vascular cerebral, no traumatismo cranioencefálico e noutras lesões de fronteira com a Medicina Intensiva»

### ⦿ **Em que patologias ou condições se dá o cruzamento entre a MI e a Neurologia?**

Colaboramos com os neurologistas em determinadas áreas da patologia neurológica aguda, na síndrome de Guillain-Barré, na miastenia grave, no acidente vascular cerebral, no traumatismo cranioencefálico e noutras lesões de fronteira com a MI. Há também a parte das complicações neurológicas ou neuromusculares que podem surgir no âmbito dos cuidados intensivos, como a falta de força adquirida no período de internamento.

### ⦿ **Sendo a MI uma nova especialidade, como estão as relações com as outras especialidades médicas?**

Acho que depende muito dos locais e das redes de referência existentes. Infelizmente, no nosso país, ainda funcionamos muito à base das relações pessoais e a rede institucional não funciona tanto. Ainda assim, a situação está melhor. Mas há um aspeto que funciona muito bem: os internos de outras especialidades têm de passar pela MI e os desta especialidade podem passar ou não por algumas das outras especialidades. Isso permite constatar as dificuldades de que cada área, o que faz com que nos consigamos entender melhor.

### ⦿ **Que características deve ter um bom intensivista?**

Tem de ser uma pessoa que goste daquilo que faz, capaz de vestir a camisola e com algum espírito de sacrifício, aliás, como qualquer médico. Além disso, tem de conseguir trabalhar em equipa. Há três locais onde essa competência é essencial: na urgência, no bloco operatório e na unidade de cuidados intensivos.

Os americanos definiam o intensivista como um médico dotado de: o poder de observação de um pediatra (os doentes ventilados não falam); a paciência de um obstetra (a espera cuidadosa é parte da terapêutica); o raciocínio de um internista (necessidade de resolver problemas múltiplos e complexos); os reflexos rápidos de um anestesiológico (raciocínio e ação rápidos, quando necessário); a agressividade do cirurgião; e as capacidades de comunicação do psiquiatra (comunicação com os familiares e amigos do doente). Por fim, mas não

menos importante, um bom intensivista tem de ser capaz de responder calmamente em situações de *stress*. Tem de dominar as chamadas *soft skills*, como comunicação, liderança e gestão de crises.

### ⦿ **O que o fascina nos cuidados intensivos?**

Sobretudo a fisiologia. Normalmente, temos o doente muito monitorizado e conseguimos ver o resultado de cada alteração que fazemos, perceber os mecanismos fisiopatológicos e raciocinar sobre cada caso, independentemente das bases teóricas relativas ao que funciona melhor ou pior nas grandes populações. Esses dados objetivos permitem-nos personalizar a atuação e entrar na fisiologia do doente, algo que também se faz no exame físico neurológico. Em MI, uma boa observação tem de nos dar o diagnóstico e orientar-nos na terapêutica.

### ⦿ **Como prevê o futuro desta nova especialidade?**

Grande parte do caminho está feito. Agora, é uma questão de, calmamente, a MI se afirmar nos locais onde existe, sem conflitos. Aos poucos, a nossa especialidade vai firmar a independência e a importância que na verdade tem. Isto porque, por um lado, temos uma população cada vez mais envelhecida e doentes com maior risco de vida e mais complicações; por outro lado, os médicos têm cada vez menos formação para lidarem com as doenças agudas e é aí que o intensivista faz a diferença. Os intensivistas vão ter um papel cada vez mais preponderante nos hospitais. Espero que consigamos melhorar os cuidados aos doentes. É esse o nosso objetivo! 🌟

## Medicina Intensiva no novo milénio

Este será o tema do XXI Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cuidados Intensivos (SPCI), que vai decorrer entre 10 e 12 de maio próximo, no Porto Palácio Hotel. Como explica o Dr. João Gouveia, o principal objetivo desta reunião passa por «analisar as práticas existentes para compreender o que se irá manter, o que está a surgir e quais os desafios que a Medicina Intensiva (MI) terá de enfrentar, como as infeções ou as alterações demográficas dos doentes». Com preletores nacionais e estrangeiros, entre os tópicos a abordar neste Congresso estão os cuidados neurocríticos, a infeção e sépsis, a organização da MI e da medicina peri-operatória, entre outros.

Segundo o presidente da SPCI, há uma evolução global para a chamada medicina de precisão, que, no caso concreto da MI, «pode estar facilitada», já que esta especialidade conta, desde o início, com uma coleção muito grande de dados. «Infelizmente, até agora, a maior parte desses dados ou não são aproveitados ou são utilizados pontualmente por um ou outro grupo. Por isso, um dos nossos objetivos é conseguir compilar essa informação e começar a trabalhá-la para traçar o panorama real da MI no nosso país», avança João Gouveia.





## Evolução no tratamento da esclerose múltipla

Prof. João Cerqueira (moderador) e Prof. Óscar Fernández (orador)

Com um mecanismo de ação inovador, baseado na SIRT (*selective immune reconstitution therapy*), que permite o controlo da esclerose múltipla (EM) durante quatro anos com apenas dois ciclos de tratamento e sem necessitar de imunossupressão contínua, a cladribina comprimidos veio enriquecer o leque de opções para o tratamento da doença. No simpósio promovido pela Merck a 17 de novembro, no âmbito do Congresso de Neurologia 2017, em Lisboa, foram destacadas as particularidades deste fármaco e a necessidade de voltar a olhar para a atual abordagem terapêutica sequencial e pensar numa visão mais individualizada.

Luís Garcia

**N**uma nota introdutória, o Prof. João Cerqueira, moderador do simpósio, presidente do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla e coordenador da Consulta de Neuroimunologia do Serviço de Neurologia do Hospital de Braga, relatou a sua experiência pessoal com a cladribina comprimidos. «Quando comecei a dedicar-me à EM, em 2007, o ensaio clínico pivô da cladribina, o CLARITY<sup>1</sup>, que incluiu quatro doentes do Hospital de Braga, estava a terminar. Fiquei logo intrigado, ao ver que, ao saírem do ensaio, estes doentes não foram fazer qualquer tratamento, ao contrário dos restantes, que faziam terapêuticas injetáveis. Em 2009, quando assumi a coordenação da Consulta de Neuroimunologia, aqueles doentes continuavam sem precisar de tratamento, o que me parecia surpreendente», contou o especialista.

Por isso, em 2017, quando a Comissão Europeia autorizou a introdução no mercado da cladribina comprimidos, João Cerqueira ficou «muito entusiasmado e contente». «Dois dos nossos doentes que participaram no CLARITY estiveram dez anos sem precisar de tratamento e sem ter grandes surpresas. Tenho uma relação emocional com este fármaco, mas creio que, quando os colegas começarem a utilizá-lo, vão rapidamente ficar com a impressão de que se trata de um bom medicamento, fácil de

utilizar e que nos permite ficar descansados durante algum tempo, o que é muito bom para os doentes», sublinhou o neurologista.

O orador no simpósio, Prof. Óscar Fernández, investigador sénior do Instituto de Investigação Biomédica de Málaga, abordou as diferenças entre a ação dos imunossuppressores contínuos e intermitentes na EM. Os primeiros, que são administrados sem interrupção, «não induzem a imunomodulação/imunossupressão prolongada, nem, habitualmente, a remissão a longo termo». Com este tipo de fármacos, «um surto ou a evidência de atividade da doença na ressonância magnética [RM] durante o tratamento é uma indicação de resposta subótima».

Por sua vez, os imunossuppressores intermitentes são administrados durante um curto período, de forma não contínua, permitindo uma depleção das células do sistema imunitário durante um período curto ou médio seguido de uma reconstituição do sistema imunitário qualitativamente alterado. «Este tipo de tratamento tem a capacidade de induzir remissão clínica a longo prazo e, em alguns casos, a possibilidade de cura», frisou Óscar Fernández. E explicou: «Apenas são realizados ciclos terapêuticos adicionais se houver recorrência de doença ativa (surto clínico e/ou atividade na RM), embora, em

alguns casos, a terapêutica tenha de ser aplicada em intervalos regulares para que se mantenha o efeito.»

De acordo com este neurologista, ao contrário das terapêuticas contínuas, cujos riscos são cumulativos ao longo do tempo, os riscos associados aos imunossuppressores intermitentes são sobretudo de curto prazo e reduzidos, o que significa um melhor perfil de segurança no que respeita a leucoencefalopatia multifocal progressiva, infeções oportunistas ou doenças malignas. Outras vantagens salientadas por Óscar Fernández são o facto de as vacinas vivas não serem necessariamente contraindicadas nos doentes tratados com medicamentos com um mecanismo de ação como a SIRT, o baixo risco de infeções exóticas (em viagens após a reconstituição imunitária), a segurança da gravidez após a reconstituição imunitária e a menor necessidade de monitorização.

No centro da palestra de Óscar Fernández esteve a cladribina comprimidos, um imunossupressor seletivo para os linfócitos B e T. Aprovada em agosto de 2017 pela European Medicines Agency para o tratamento de adultos com EM muito ativa com surtos, a cladribina comprimidos apresenta um esquema de administração diferente dos outros fármacos para a EM. O doente faz o tratamento durante cinco dias em dois meses consecutivos,

repete passado um ano e, depois, pode manter-se dois anos sem imunossupressão e sem sinais de atividade da EM.

A eficácia duradoura deste fármaco sem que haja tratamento ativo após o segundo ano ficou demonstrada no ensaio clínico multicêntrico de fase III CLARITY, no qual 77,8% dos doentes foram considerados livres de surtos dois anos após o início do tratamento, e na sua extensão, CLARITY Extension, na qual 75,6% dos doentes que, após dois anos de terapêutica, se mantiveram em placebo permaneceram livres de surtos. No estudo CLARITY, foi também observada uma redução de 57,6% da taxa anualizada de surtos, uma diminuição de 47% do risco de progressão da doença na escala *Expanded Disability Status Scale* (EDSS) confirmada a seis meses *versus* placebo. Além disso, verificou-se uma redução substancial das lesões na RM (86% em T1 Gd+, 73% das lesões ativas em T2 e 74% das lesões ativas únicas combinadas) e um aumento significativo do número de doentes sem atividade da doença a dois anos, com 47% a atingirem o estado de *No Evident Disease Activity* (NEDA). Numa análise *post-hoc*, verificou-se que, em doentes com elevada atividade da EM, os resultados do tratamento com cladribina comprimidos eram ainda melhores na redução do risco de surtos e de progressão da doença.

### Papel da reconstituição imunitária

Segundo Óscar Fernández, «há evidência que parece indicar que «a terapêutica de ciclos curtos resulta em alterações qualitativas da função imunitária a longo prazo». É o caso da cladribina comprimidos, que potencia a redução seletiva e a reconstituição dos linfócitos, o que pode explicar a durabilidade do seu efeito. O preletor fez também menção ao ORACLE-MS<sup>2</sup>, um ensaio clínico aleatorizado e multicêntrico, de fase III, que incluiu doentes com um primeiro evento clínico desmielinizante. Neste estudo, a cladribina comprimidos atrasou significativamente a conversão para EM clinicamente definida em doentes *naïve*, com uma redução do risco de 67%, a dois anos, *versus* placebo.

No que respeita ao perfil de segurança e tolerabilidade, no estudo CLARITY, «apenas 3,5% dos doentes descontinuaram o tratamento devido a eventos adversos», notou Óscar Fernández. Com base nos dados de segurança recolhidos em oito anos, «não há evidência conclusiva sobre o aumento do risco de neoplasias com a cladribina comprimidos». Esta informação é reforçada por uma análise independente dos estudos de desenvolvimento a dois anos. «Os autores concluíram que, nas doses utilizadas no CLARITY, este fármaco não aumenta o risco de cancro em doentes com EM. A impressão de que o aumentaria perante os dados obtidos no CLARITY parece dever-se a uma taxa de neoplasias invulgarmente baixa no grupo do placebo», afirmou o neurologista. 🌟

**Referências:** 1. Giovannoni G, et al. A Placebo-Controlled Trial of Oral Cladribine for Relapsing Multiple Sclerosis. *N Engl J Med* 2010;362:416-26. 2. Leist TP, et al. Effect of oral cladribine on time to conversion to clinically definite multiple sclerosis in patients with a first demyelinating event (ORACLE MS): a phase 3 randomised trial. *Lancet Neurol* 2014;13(3):257-67.

## FLASH INTERVIEW PROF. ÓSCAR FERNÁNDEZ

### 🌟 Que novidades traz a cladribina comprimidos?

A forma de administração é uma mudança bastante importante. Até agora, a maioria dos tratamentos para a EM eram administrados de modo contínuo, recordando permanentemente os doentes da sua patologia. Além disso, a maioria dos fármacos tem uma eficácia moderada. A cladribina comprimidos é um tratamento de elevada eficácia, muito cómodo, que se administra poucas vezes e por via oral.



### 🌟 O que distingue o mecanismo de ação da cladribina comprimidos face aos outros imunossuppressores utilizados na EM?

É um fármaco muito dirigido às células do sistema imunitário que causam os danos da EM, não afetando aquelas que nos defendem das bactérias, por exemplo, o que explica o baixo risco de infeções. Por outro lado, o facto de o medicamento não ser administrado durante largos períodos permite que o sistema imunitário se reconstitua, mantendo a eficácia da terapêutica sem causar um aumento das infeções graves e dos tumores, ao contrário dos imunossuppressores de uso continuado.

### 🌟 A chegada de fármacos como este está a mudar a estratégia terapêutica da EM?

Até agora, utilizámos uma estratégia de escalada, começando por tratamentos menos potentes, mas muito seguros, e passando depois para fármacos mais eficazes, mas menos seguros. Agora, defendemos a inversão desta pirâmide, abandonando o conceito de primeira, segunda e terceira linhas, que nos tem feito atrasar os tratamentos. Devemos começar pelas terapêuticas de elevada eficácia e bom perfil de segurança, de forma personalizada, porque, quanto mais cedo tratarmos a doença, mais reduziremos a sua componente inflamatória, impedindo a desmielinização e a neurodegenerescência.

## MENSAGENS-CHAVE pelo Prof. Óscar Fernández

- Cada vez mais evidência sugere que a intervenção precoce é necessária para prevenir eventos inflamatórios que levam à progressão da esclerose múltipla (EM) para uma fase progressiva;
- Os doentes com EM de alto risco têm uma oportunidade limitada de alterar o curso da doença, uma vez que acumulam danos neurológicos irreversíveis mais rapidamente do que os restantes;
- A cladribina comprimidos demonstrou, no estudo CLARITY<sup>1</sup>, reduzir em 58% a taxa anualizada de surtos, em 47% o risco de progressão da incapacidade confirmada a seis meses e a atividade da doença na ressonância magnética (redução em 86% nas lesões T1 Gd+ e 73% nas lesões em T2);
- 47% dos doentes tratados com cladribina comprimidos não mostraram qualquer atividade da doença a dois anos (NEDA);
- Nos doentes com elevada atividade da doença, o risco relativo de surtos e o risco de progressão da EM reduziram significativamente com a cladribina comprimidos *versus* placebo;
- No CLARITY, este fármaco foi bem tolerado e apenas 3,5% dos doentes descontinuaram o tratamento devido aos efeitos adversos;
- O efeito adverso clinicamente mais relevante em dois anos de estudo foi a linfopenia (21,6%) e o herpes zóster (1,9%);
- Até à data, não foram observados casos de leucoencefalopatia multifocal progressiva;
- Não há evidência conclusiva sobre o risco aumentado de neoplasias com a cladribina comprimidos.

# Destaques do 12.º Congresso Português do AVC

NA MESA DA SESSÃO DE ABERTURA: Prof. José Ferro, Dr. Miguel Guimarães, Prof. Castro Lopes, Dr.ª Marta Carvalho e Dr. José Miguel Júdice



Entre 1 e 3 de fevereiro, o Porto voltou a acolher o Congresso Português do Acidente Vascular Cerebral (AVC). Com uma assistência multidisciplinar de perto de 900 congressistas, esta edição abordou as várias fases de combate ao AVC, desde a prevenção à reabilitação. Entre as novidades, destaque para a apresentação de projetos de telemedicina aplicados à atuação na fase aguda, que têm permitido melhorar a referenciação para tromboectomia.

Rui Alexandre Coelho

**N**a sessão de abertura, o Prof. José Castro Lopes, presidente da Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral (SPAVC), manifestou-se satisfeito pelo facto de estar perante uma assistência multiprofissional e salientou «o esforço» dos enfermeiros, «os companheiros indispensáveis dos médicos», para poderem marcar presença neste fórum. Nesse sentido, aproveitando o alerta público deixado dias antes pela bastonária da Ordem dos Enfermeiros de que «os enfermeiros são poucos, estão exaustos e incapazes de prestar cuidados de segurança e qualidade», deixou-lhes a seguinte mensagem: «Sei que é com grande dificuldade que estão aqui, pois colocam-lhes obstáculos e têm de fazer turnos e mais turnos na lógica das consultas ao quilómetro e das urgências ao quilo, em que a qualidade não interessa.»

O presidente da SPAVC não escondeu a satisfação de ter como convidado da sessão de abertura o Dr. José Miguel Júdice, reconhecido advogado e comentador televisivo, que foi bastonário

da Ordem dos Advogados entre 2002 e 2005. O convidado sustentou a sua palestra em quatro palavras-chave: prevenção, intervenção, castigo e proteção. «O castigo é o resultado inevitável de falhas da prevenção possível – quando a proteção falhou e a intervenção não foi atempadamente viável. É a morte evitável. A proteção, quando é excessiva, tem um risco: desvaloriza a prevenção, obrigando a intervenções que, devido ao desleixo ao longo da vida, não permitem evitar o castigo. A intervenção, se excessivamente acessível, pode desvalorizar a prevenção e tornar a proteção desleixada, por ser rotineira e sem necessidade. E assim o castigo estará ao virar da esquina. Já a prevenção permite reduzir as intervenções e não exige, por isso, tanta proteção, tornando menos inevitável o castigo», explicou José Miguel Júdice.

Na sessão de abertura também tomou a palavra o bastonário da Ordem dos Médicos, Dr. Miguel Guimarães, que elogiou a capacidade do Prof. Castro Lopes para reunir vários profissionais de saúde na

mesma sala. «Este Congresso tem o espírito das equipas multidisciplinares, que é absolutamente essencial para a melhoria da qualidade do Serviço Nacional de Saúde», frisou.

## Da prevenção à reabilitação

Num olhar sobre o programa científico, a presidente da Comissão Organizadora, Dr.ª Marta Carvalho, realça que as diferentes sessões abordaram a prevenção, o tratamento de fase aguda e a reabilitação. Segundo esta neurologista no Centro Hospitalar de São João, no Porto, «a reabilitação é crucial na recuperação do doente com AVC, integrando a cadeia de trabalho da equipa multidisciplinar, na qual nenhum elo pode falhar». Outro destaque deste Congresso que contou com 11 convidados internacionais foi a sessão sobre telemedicina (ver caixa), uma resposta «muito importante, porque, num país como o nosso, com tantas assimetrias, pode contribuir para a melhoria dos cuidados em algumas áreas».

Numa das suas intervenções neste Congresso, o Prof. José Ferro, diretor do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria, falou sobre a relação entre o AVC e as doenças hepáticas e gastroenterológicas. «Por vezes, o AVC surge como complicação de uma doença sistémica e um bom exemplo disso é a doença hepática crónica: além de aumentar o risco de AVC hemorrágico, a cirrose aumenta o risco de AVC isquémico», explicou este orador. Ao nível das patologias gastroenterológicas, a doença inflamatória intestinal «aumenta o risco de AVC isquémico, quer arterial quer venoso».

No âmbito da reabilitação, o Prof. Pedro Cantista, especialista de Medicina Física e de Reabilitação (MFR) no Centro Hospitalar do Porto/Hospital de Santo António (CHP/HSA) e moderador de uma das duas sessões dedicadas a esta fase, explica que um dos tópicos em análise foi a diagnóstico e o tratamento da disfagia, pois esta «é uma disfunção que atinge grande parte dos doentes que sofreram AVC». Nesta mesma sessão, a Dr.ª Joana Teles Sarmiento, especialista de MFR no Centro Hospitalar do Médio Ave/Unidade Hospitalar de Famalicão, apresentou os resultados de um levantamento da realidade das 27 unidades de AVC nacionais. «Todas as unidades tinham equipas de reabilitação, ainda que só 20% estivessem completas em termos da multidisciplinaridade exigida», destacou a oradora. Quanto aos rastreios específicos, constatou-se que o da disfagia «tem sido feito de forma sistemática em todas as unidades, o que é um ganho em termos de qualidade, embora ainda existam unidades a utilizar protocolos simplificados». Já relativamente ao rastreio da bexiga neurogénica, por exemplo, «praticamente nenhuma unidade o faz». Outro destaque desta sessão foi a

intervenção da Dr.ª Marie-Christine Rousseau, investigadora na Assistance Publique – Hôpitaux de Paris, sobre a qualidade de vida e os programas de reabilitação para os doentes com AVC muito grave.

Na outra sessão dedicada à reabilitação, que começou com uma intervenção do Dr. António Pinto Camelo, especialista em MFR no CHP/HSA, sobre a realidade portuguesa na reabilitação do doente

pós-AVC, um dos oradores foi António Conceição, presidente da Portugal AVC – União de Sobreviventes, Familiares e Amigos, que enquadró a situação dos sobreviventes de AVC no nosso país. «A resposta à fase aguda está a um nível bastante satisfatório, nomeadamente com os avanços da Medicina e com a Via Verde do AVC. Já na fase subaguda temos menos motivos de satisfação, pois existem maiores

diferenças entre unidades de saúde. Mas é na fase crónica que, em geral, mais se faz notar o sentimento de abandono e as consequentes complicações sociopsicológicas», comentou. Por isso, o trabalho da Portugal AVC passa por «disponibilizar informação, fazer chegar a voz dos sobreviventes e cuidadores às entidades oficiais e tentar ajudá-los, quer à distância quer através de grupos de ajuda mútua».

## Telemedicina de referência na zona centro

Desde 2015 que a zona centro beneficia de um projeto pioneiro a nível nacional, que visa otimizar a Via Verde do AVC com recurso à telemedicina, ligando em permanência sete hospitais. Este projeto foi apresentado pelo seu coordenador, o Dr. Gustavo Santo, numa sessão sobre a implementação da telemedicina no sistema de cuidados do AVC. Para o neurologista no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), «a telemedicina contribuiu para o conceito de coesão territorial e de equidade no acesso aos cuidados de saúde». Neste exemplo da zona centro, «já foram efetuadas mais de 1 200 teleconsultas, tendo-se observado um aumento expressivo no número de doentes pertencentes a esta área geográfica submetidos a fibrinólise e/ou tratamento endovascular».

«As recomendações internacionais apontam para valores próximos de 20 tromboectomias por cada 100 mil habitantes. No CHUC, realizamos uma média de dez, o que é concordante com os números do Hospital Vall d'Hebron [apresentados na palestra anterior], em Barcelona, cujo modelo é de referência internacional.» Além de estar dotado de um sistema de telemedicina tradicional, o Hospital Vall d'Hebron desenvolveu recentemente um protótipo de telemedicina móvel, que é baseado em telemóveis e *tablets* e liga 17 centros. «Este sistema está prestes a entrar em funcionamento», adianta o Dr. Marc Ribó, neurologista neste hospital catalão, que considera a telemedicina «uma ferramenta útil para poder oferecer tratamento fibrinolítico nos centros que não estão preparados para tal».

INTERVENIENTES NA SESSÃO DEDICADA À TELEMEDICINA: Dr. Gustavo Santo, Dr. Marc Ribó, Dr.ª Ana Paiva Nunes, Prof.ª Elsa Azevedo e Dr.ª Paula Amorim



## Genética nas doenças do movimento



Entrado na genética das doenças do movimento, o Congresso da Sociedade Portuguesa de Doenças do Movimento (SPDMov) de 2018 está marcado para os próximos dias 2 e 3 de março, no Curia Palace Hotel. O **presidente da SPDMov, Prof. Alexandre Mendes**, explica que «a área da genética sofreu uma revolução nas duas últimas décadas, em que surgiram novas técnicas e se tornaram conhecidos mais genes que causam ou predisõem para

as doenças do movimento». E prossegue: «Estes avanços podem ser importantes para compreender os mecanismos destas doenças e desenvolver novos tratamentos.»

Este neurologista no Centro Hospitalar do Porto/Hospital de Santo António destaca a conferência do Prof. Vincenzo Bonifati, professor na Erasmus University Rotterdam, na Holanda, sobre o tema geral do Congresso, no dia 2 de março. Este primeiro dia do Congresso contará também com a participação de vários especialistas nacionais no curso «Genética nas doenças do movimento».

Salientando o «forte propósito formativo» do programa, o presidente da SPDMov realça também a sessão de *update* que vai decorrer no primeiro dia, entre as 17h15 e as 18h55, na qual serão abordadas a doença de Parkinson, a distonia, a estimulação cerebral profunda, as ataxias cerebelosas e paraparesias espásticas e ainda as síndromes parkinsonianas atípicas.



O Dr. Tiago Mestre, docente e investigador no Hospital de Ottawa, no Canadá, dará início ao programa científico do segundo dia, 3 de março, com uma sessão de vídeo sobre as doenças do movimento iatrogénicas. Segue-se a apresentação de trabalhos de investigação em ciência básica nesta área, que será moderada pela Prof.ª Catarina Oliveira, neurologista no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, e pelo Prof. Tiago Outeiro, neurologista no University Medical Center Göttingen, na Alemanha. No mesmo dia, haverá lugar à apresentação de casos clínicos com recurso a vídeo.

Em suma, Alexandre Mendes considera que este Congresso se dirige aos profissionais que trabalham na área das doenças do movimento, mas também aos neurologistas em geral. «São patologias muito prevalentes e que todos os especialistas acabam por enfrentar. Nesse sentido, também teremos no Congresso muitos internos de Neurologia.»

## 4.º Congresso da EAN promete agradar a todos os neurologistas

Resultante da fusão entre a European Neurological Society (ENS) e a European Federation of Neurological Societies (EFNS), em 2014, a European Academy of Neurology (EAN) trará a Portugal o seu quarto Congresso, entre 16 e 19 do próximo mês de junho. Neste evento, que se vai realizar no Centro de Congressos de Lisboa, a neurogenética assume um papel central, mas «a grande variedade de matérias científicas irá agradar até ao neurologista mais focado num determinado tópico», como garante o Prof. Paul Boon, *chair* do *Programme Committee*.

Rui Alexandre Coelho

No desenho do programa científico, o Prof. Paul Boon e restante comissão organizadora seguiram uma fórmula que agrega sessões científicas e educativas sobre as principais doenças neurológicas e outras condições mais raras, tendo a neurogenética como tema-chave. Questionado acerca dos *highlights* do 4.º Congresso da EAN, o *chair* do *Programme Committee* assegura que «qualquer neurologista à procura de saber mais sobre os mecanismos genéticos das doenças neurológicas, sobre como diagnosticar as condições genéticas e neurológicas e sobre como as tratar, de acordo com os desenvolvimentos mais recentes, não ficará desiludido».

A fazer uma recomendação aos participantes, o diretor do Departamento de Neurologia da Universidade de Gent, na Bélgica, aponta para o curso que terá lugar no quarto e último dia sobre autoanticorpos e problemas neurológicos. «Há um par de décadas, tínhamos poucos biomarcadores; contudo, na atualidade, os anticorpos e autoanticorpos estão a ser descobertos e associados a doenças neurológicas.» Mas esta não será, obviamente, a única sessão de âmbito formativo. «Um interno que queira aprender mais sobre as diversas vertentes da Neurologia ficará

satisfeito com o programa, porque temos cursos relacionados com as mais variadas patologias neurológicas, desde a enxaqueca à epilepsia, passando por condições como o estado de coma, sendo que existem avanços recentes na compreensão dos seus mecanismos e semiologia», detalha o responsável.

O AVC será outro dos temas proeminentes, nomeadamente no simpósio conjunto da EAN com a European Stroke Organisation (ESO), que vai realizar-se no primeiro dia, 16 de junho, e terá o Prof. José Ferro, diretor do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria, como um dos presidentes. A ênfase deste simpósio será colocada nas doenças dos pequenos vasos. No mesmo dia, outro simpósio conjunto da EAN com o European Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis (ECTRIMS) centrar-se-á na esclerose múltipla (EM) progressiva, «uma forma particularmente desafiante de EM, porque é mais difícil de tratar e menos comum», explica Paul Boon.

O *chair* do *Programme Committee* destaca ainda as duas sessões de controvérsias. A primeira, que se realizará no dia 18 de junho, é sobre o uso de esteroides nas neuroinfecções e na epilepsia, que «é comum, mas gera sempre

debate». A segunda sessão, que vai decorrer no último dia do Congresso, diz respeito às controvérsias no diagnóstico da doença de Alzheimer e da EM.

### O maior Congresso da EAN?

Há grandes expectativas face a este que será, provavelmente, o maior Congresso que a EAN já realizou – o de 2017 teve lugar em Amesterdão, com cerca de 6 000 participantes, e o de 2019 já está agendado para Oslo. Presidente da comissão organizadora local da edição de 2018, o Prof. Joaquim Ferreira espera uma afluência entre 6 000 a 8 000 participantes e sublinha que «receber este evento é um privilégio para Portugal».

O também professor de Neurologia e Farmacologia Clínica na Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa refere que a escolha da neurogenética para tema central deste 4.º Congresso da EAN não é apenas científica; configura também uma homenagem aos neurologistas portugueses que contribuíram para o desenvolvimento desta área. «Estamos a falar das descrições iniciais da polineuropatia amiloidótica familiar [PAF] e da doença de Machado-Joseph, mas também de grupos que continuam ativos na investigação da neurogenética clínica, con-



Prof. Paul Boon



Prof. Joaquim Ferreira



Prof.ª Maria João Saraiva



Dr.ª Teresa Coelho



Prof. Günther Deuschl

tribuindo para os maiores avanços que se estão a registar a nível mundial.»

Segundo Joaquim Ferreira, a sessão de abertura, entre as 18h30 e as 20h00 do dia 16 de junho, será um momento alto. Depois dos discursos oficiais, a conferência de abertura será proferida pelo Prof. Alexandre Quintanilha, reconhecido físico teórico, deputado e presidente da Comissão de Ética para a Investigação Clínica, que vai refletir sobre os limites éticos da neurogenética.

Enquanto preletor, Joaquim Ferreira vai intervir no segundo dia, 17 de junho, na sessão conjunta da EAN com a Movement Disorder Society – European Section, intitulada «*Management of Parkinson's disease in non-routine*». O foco desta sessão passa pela possibilidade, ou não, de as pessoas com doença de Parkinson estarem aptas a conduzir. «Os estudos sugerem respostas nos dois sentidos, não há consenso, mas uma mensagem importante a transmitir é que o facto de uma pessoa ter doença de Parkinson não é automaticamente limitativo da capacidade para a condução automóvel», avança o presidente da comissão organizadora local.

### Voz à investigação nacional

A investigação nacional em Neurociências também vai estar em evidência no 4.º Congresso da EAN, sendo abordada em sessões como a que se

intitula «*Molecular and genetic therapies for neurogenetic disorders*», no dia 18 de junho, na qual a Prof.ª Maria João Saraiva, diretora do Grupo de Neurobiologia Molecular do Instituto de Biologia Molecular e Celular do Instituto de investigação e Inovação em Saúde (i3S) da Universidade do Porto, vai falar sobre a terapia antiamilóide e a genética no tratamento da PAF. Atualmente, este grupo está a trabalhar em biomarcadores da evolução e do tratamento desta doença, concretamente na catepsina E. «Vou falar sobre os mecanismos da PAF e dos compostos que desenvolvemos e aplicamos nos nossos modelos animais. Em termos gerais, o desafio principal passa por conseguir cada vez mais eficácia na remoção dos depósitos que existem nestes doentes e também tentar que o tecido recupere funcionalmente», esclarece a investigadora.

A PAF estará também em foco na sessão «*Familial amyloid polyneuropathy: phenotype, genetics, treatment*», que será presidida pela Dr.ª Teresa Coelho, neurologista no Centro Hospitalar do Porto/Hospital de Santo António, um dos dois centros de referência no tratamento desta patologia em Portugal (o outro é o Centro Hospitalar Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria). «Vou passar em revista a história de 60 anos da PAF na Europa. Esta neuropatia foi descrita pela primeira

vez pelo Prof. Corino de Andrade, neurologista do Hospital de Santo António, em 1952. Na altura, apareceu como uma doença rara, muito específica em termos geográficos, centrando-se na zona da Póvoa de Varzim e Vila do Conde. Contudo, ao longo dos anos, fomos percebendo que está espalhada por outros pontos do país, sobretudo no norte e no centro», afirma Teresa Coelho. Outra evolução no conhecimento da PAF diz respeito à idade de início da doença, que se considerava afetar adultos jovens, entre os 30 e os 35 anos, mas que hoje se sabe que pode começar entre os 20 anos e idades muito avançadas.

Com quatro anos de atividade, a EAN tem 42 000 associados distribuídos por toda a Europa e um neurologista alemão é o seu atual presidente: o Prof. Günther Deuschl. De acordo com este responsável, a EAN tem três grandes objetivos gerais: «aumentar a disponibilidade e os standards dos serviços neurológicos, avançando no desenvolvimento da Neurologia; fortalecer a formação dos neurologistas»; e apoiar a investigação e os estudos de colaboração em Neurologia». Sobre este Congresso na capital portuguesa, o dirigente confessa estar à espera de «pelo menos 6 000 participantes na maravilhosa cidade de Lisboa», antevendo «um programa científico de excelência». 🌟

## Uma história portuguesa, com certeza

No terceiro dia do 4.º Congresso da EAN, 18 de junho, decorrerá a sessão «*History of Neurology: lessons from portuguese clinical neurosciences*». O seu presidente será o Prof. Vítor Oliveira, neurologista no Centro Hospitalar Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria e ex-presidente da Sociedade Portuguesa de Neurologia, que vai falar sobre os primórdios das Neurociências no nosso país até à fase da angiografia, implementada em 1927 pelo Prof. Egas Moniz, que foi distinguido com o Prémio Nobel da Fisiologia ou Medicina em 1949. «Como este Congresso se realiza em Portugal, daremos destaque ao neurocirurgião nacional mais conhecido e cujo trabalho teve maior impacto nesta área», frisa Vítor Oliveira. No fundo, esta sessão visa recordar o contributo dos portugueses para o desenvolvimento das Neurociências, sobretudo da Neurologia, abordando questões como «o advento da psicocirurgia, que também está ligado a Egas Moniz, e a descrição de patologias como as neuropatias periféricas, a polineuropatia amiloidótica familiar e a doença de Machado-Joseph».



# Epilepsia: o que a ciência une e (ainda) separa

O Encontro Nacional de Epileptologia (ENE) vai celebrar o seu 30.º aniversário com uma edição em que a dicotomia convergências/divergências será o tema central.

A reunião terá lugar no Auditório da Escola Superior de Enfermagem de Coimbra – Polo B, nos dias 9 e 10 de março. Com um forte contingente de peritos internacionais, o destaque do encontro irá para as cinco conferências. Na primeira (9 de março; 10h00-11h30), o Dr. Ettore Beghi, de Milão, abordará as crises sintomáticas agudas. «Há crises que parecem epiléticas, mas, na verdade, são crises sintomáticas agudas ligadas a intercorrências como febre ou privação de álcool, no caso dos alcoólicos, e a sua orientação levanta muitas questões», refere a **Dr.ª Cristina Pereira, presidente da comissão organizadora do 30.º ENE.**

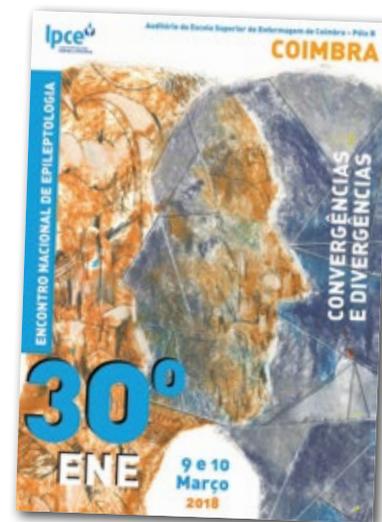
«Epilepsia, contraceção, gravidez e amamentação» é o mote da conferência do Prof. Torbjörn Tomson, de Estocolmo, na qual serão discutidos os problemas com que se depara a mulher com epilepsia que pretende engravidar (9 de março; 15h00-16h30). A nível terapêutico, «há restrições de fármacos que se re-



velam teratogénicos, caso do valproato de sódio, e outros cujo perfil ainda não foi validado por estudos longitudinais», sublinha Cristina Pereira, neuropediatra no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra/Hospital Pediátrico de Coimbra.

Ainda no primeiro dia do 30.º ENE serão discutidos os protocolos de avaliação na cirurgia da epilepsia (17h00-18h30) na conferência proferida pelo Dr. Jan Remi, de Munique. O **Dr. Dílio Alves, presidente da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia (LPCE)**, frisa que, no caso português, embora os cinco centros de referência de epilepsia refratária sigam protocolos baseados nas *guidelines* internacionais, a sua aplicação tem sempre ligeiras variantes. A ideia desta conferência passa por «analisar os pontos que estão assentes e aqueles que deixam dúvidas, nomeadamente o estudo de doentes com técnicas menos ou mais invasivas», explica o também responsável pela Unidade de Neurofisiologia do Centro Hospitalar de São João, no Porto.

As duas restantes conferências ocorrem no dia 10 de março. Uma delas (8h45-10h15), a cargo do



Dr. Markus Leitinger, de Salzburgo, vai versar sobre o estado de mal epilético, para o qual «existem protocolos de tratamento há muitos anos, mas estão a ser desafiados pelo surgimento de novos fármacos antiepiléticos», comenta o presidente da LPCE.

A derradeira conferência será focada no universo epilético em idade pediátrica. O preletor será o Dr. Luca de Palma, de Roma. «Além do diagnóstico e do tratamento precoce, muitas crianças têm alterações do desenvolvimento ou psiquiátricas, pelo que necessitam do apoio de fisioterapeutas, terapeutas da fala, terapeutas ocupacionais e outros profissionais», observa Dílio Alves. Rui Alexandre Coelho

## MARQUE NA AGENDA



### 1.º Congresso do Campus Neurológico Sénior

7 de abril de 2018, em Torres Vedras

**Tema central:** «Será que a tecnologia pode tratar a doença de Parkinson?»

**Explicação:** este tema surge da necessidade de estabelecer colaboração entre os vários profissionais de saúde e destes com os profissionais de área da tecnologia, de modo a aumentar a exequibilidade de projetos multidisciplinares de investigação que possam traduzir-se na melhoria dos cuidados prestados aos doentes. Durante o congresso, serão apresentados e discutidos vários projetos de equipas de investigação portuguesas.

### Reunião de Primavera 2018 da Sociedade Portuguesa de Cefaleias

4 e 5 de maio, no Hotel Dom Gonçalo, em Fátima

**Tema central:** «Cefaleias secundárias»

**Conferências:**

- «Cefaleias orgânicas na criança e no adolescente»
- «Cefaleias e doenças cerebrovasculares»

**Assembleia-geral eleitoral** (triénio 2018-2021)

**Envio de resumos:** até 1 de abril, através do e-mail [spc.dir@gmail.com](mailto:spc.dir@gmail.com)

### Reunião de Primavera 2018 do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla

19 de maio, no Auditório do Hospital Pediátrico de Coimbra

### 32.ª Reunião Anual do Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências

12 e 13 de outubro, em Lisboa

**Tema central:** «Que futuro numa era em que escasseiam novidades na terapêutica farmacológica das demências?»

**Novidades:**

- Sessão de controvérsias como: «Abordagem da disfagia nos doentes com demência», «Há lugar para novas terapêuticas em demência?» e «A nutrição tem um papel protetor?»
- Sessão para apresentação de estudos em fase inicial, com os comentários de um painel de peritos;
- Sessão de discussão interativa de casos clínicos.

# Formação sobre apresentações neurológicas de doenças metabólicas



Prof. Manuel Correia



Dr.ª Maria do Carmo Macário



Prof.ª Isabel Tavares de Almeida

O curso pós-graduado «Apresentações neurológicas de doenças metabólicas», que decorrerá a 20 de abril próximo, no auditório do Hospital Pediátrico de Coimbra, vai incidir sobre as principais apresentações neurológicas das doenças hereditárias do metabolismo, como leucodistrofias e paraparesias espásticas, encefalopatias, epilepsia, doenças vasculares cerebrais, doenças do movimento e doenças neuromusculares.

Sandra Diogo

**R**esultado de uma ação conjunta da Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN) e da Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas (SPDM), o objetivo deste curso é promover a divulgação das apresentações neurológicas mais frequentes dos erros hereditários do metabolismo (EHM). «Esta área tem conhecido grandes desenvolvimentos nos últimos anos, não só pelos avanços da investigação genética, mas também porque começam a existir novas opções de tratamento para estas doenças, nomeadamente através da administração de enzimas. Conhecem-se, cada vez mais, os genes que provocam determinadas doenças ou quais os fenótipos neurológicos das várias alterações genéticas», justifica o Prof. Manuel Correia, presidente da SPN.

O também diretor do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar do Porto/Hospital de Santo António recorda que, «se no passado não havia muito a fazer relativamente a estas doenças, hoje em dia, percebe-se, cada vez mais, que alguns distúrbios neurológicos que aparecem nos adultos são, de facto, expressões de patologias metabólicas que, classicamente, eram doenças da infância». Segundo a Prof.ª Isabel Tavares de Almeida, «os EHM surgem em qualquer fase da vida, pelo que devem ser equacionados na procura da causa primária da patologia, isto é, na obtenção de um diagnóstico inequívoco». Para a presidente da SPDM, «estas patologias constituem modelos de investigação preciosos, pois possibilitam a obtenção de dados passíveis de serem transferidos para a doença dita “comum”, permitindo uma melhor compreensão das alterações biológicas subjacentes».

O enfoque no acompanhamento multidisciplinar destes doentes é, para a também professora e investigadora na Faculdade de Farmácia da Universidade de Lisboa, outra mais-valia deste curso. «A abordagem dos EHM envolve vários profissionais de saúde – clínicos de diversas especialidades, nutricionistas e enfermeiros – e investigadores ligados à Bioquímica Genética e à Biologia, possibilitando uma interação de conhecimentos, que é crucial na obtenção do diagnóstico e no sucesso da terapêutica instituída. Estas doenças são muito diversificadas e contribuem já com um número significativo de casos na patologia do adulto, essencialmente com sintomatologia neurológica, cujo diagnóstico, ainda recentemente, ficava interrogado», frisa a especialista, lembrando que já foram identificados e caracterizados mais de 600 EHM como entidades distintas.

A coordenação do curso foi entregue pela SPN à Dr.ª Maria do Carmo Macário, neurologista no Centro de Referência de Doenças Hereditárias do Metabolismo do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Comentando o programa, a responsável revela que «cada sessão abordará mais do que uma apresentação neurológica, para que seja possível percorrer as principais doenças num só dia» (ver caixa). Tal é importante porque «as doenças hereditárias do metabolismo são maioritariamente raras, pelo que suscitam sempre dificuldades em termos de diagnóstico».

No final, terá lugar uma sessão sobre as condições e os tipos de colheitas nas doenças metabólicas, uma oportunidade «para explicar como colher alguns materiais e para onde devem ser enviados de modo a obter o diagnóstico, pois nem todos os profissionais

têm noção da importância deste passo», defende Maria do Carmo Macário. A coordenadora do curso lembra que o diagnóstico passa pelas componentes bioquímica e molecular, pelo que «o timing da colheita é fundamental».

## Programa do curso

### Sessão 1: Leucodistrofias e paraparesias espásticas

#### • Causas metabólicas de leucodistrofia

Leucoencefalopatia com desaparecimento da substância branca, leucodistrofia metacromática, leucodistrofia autossómica dominante do adulto, leucoencefalopatia com corpos esferoides.

#### • Causas metabólicas de paraparesia espástica

Doença de Krabbe, xantomatose cerebrotendinosa, adrenoleucodistrofia ligadas ao X.

### Sessão 2: Encefalopatias e epilepsia

#### • Causas metabólicas de encefalopatia

Doenças de tipo intoxicação (por exemplo, doenças do ciclo da ureia), síndrome MELAS (miopatia mitocondrial, encefalopatia, acidose láctica e episódios tipo AVC).

#### • Causas metabólicas de epilepsia

Lipofuscinose ceróide, síndromes de deficiência cerebral de creatina, síndrome MERRF (epilepsia mioclónica com fibras vermelhas rasgadas).

### Sessão 3: Doenças do movimento e doenças vasculares

#### • Causas metabólicas de doenças do movimento

Doença de Gaucher de tipo 3, doença de Niemann-Pick tipo C, doença dos gânglios da base responsiva a biotina-tiamina.

#### • Causas metabólicas de doenças vasculares

Hiper-homocisteinemia, doença de Fabry.

### Sessão 4: Doenças neuromusculares

Doença de Pompe, doenças da cadeia respiratória mitocondrial.

### Sessão 5: Condições e tipos de colheitas nas doenças metabólicas

Processamento, armazenamento e transporte de produtos biológicos. Colheitas SOS.

# Formação *online* em esclerose múltipla



Prof.ª Ana Martins da Silva



Dr.ª Livia Sousa



Dr. Pedro Abreu



Prof. João Cerqueira



Prof.ª Sónia Batista

O Ciclo de Webinars Info+ Esclerose Múltipla, cujo 1.º módulo decorreu no passado dia 6 de fevereiro e foi dedicado à clínica e ao diagnóstico, tem ainda mais dois módulos a que poderá assistir, registando-se em [www.drshare.pt](http://www.drshare.pt): o de 6 de março, que vai abordar a epidemiologia e aspetos particulares como o comportamento da doença durante a gravidez e na idade pediátrica, e o de 12 de abril, que se vai centrar na importância da terapêutica e das equipas multidisciplinares. Cada webinar tem a duração de uma hora e meia, com início às 21h30.

Sandra Diogo

**T**ransmitido em direto através da plataforma de formação médica [www.drshare.pt](http://www.drshare.pt), na qual também é possível aceder aos conteúdos em indeferido, o Ciclo de Webinars Info+ Esclerose Múltipla (EM) é uma iniciativa coordenada pela Prof.ª Ana Martins da Silva, responsável pela Consulta de Neuroimunologia do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar do Porto/Hospital de Santo António (CHP/HSA), que conta com o apoio científico da SPN, do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla (GEEM) e do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar do CHP/HSA, tendo a colaboração da Sanofi Genzyme. O 1.º webinar, a 6 de fevereiro, focou-se nos aspetos clínicos e no diagnóstico, uma decisão estratégica, já que muitos dos médicos inscritos no DrShare são de Medicina Geral e Familiar (MGF), «a primeira porta a que batem os doentes com EM», como refere Ana Martins da Silva.

O objetivo principal do 1.º módulo desta formação baseada na apresentação de casos clínicos foi «proporcionar conhecimentos que permitam suspeitar da doença e, conseqüentemente, contribuir para o seu diagnóstico mais precoce», explica a coordenadora. Nesta sessão, a Dr.ª Livia Sousa, neurologista no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), falou sobre as manifestações clínicas da EM, às quais «os médicos de família muitas vezes não estão atentos», como a nevrite ótica, a visão dupla, a ataxia ou o défice motor e sensitivo.

Também formador no 1.º webinar, o Dr. Pedro Abreu abordou os critérios de diagnóstico de EM e as estratégias para o seu diagnóstico diferencial, sustentando-se na revisão dos critérios de McDonald

publicada em finais de 2017. «A existência de lesões cortico-subcorticais passou a contar como critério de diagnóstico, e o estudo do liquor, nomeadamente a presença de bandas oligoclonais, vai permitir, em certas circunstâncias, com estes novos critérios, um diagnóstico mais célere da doença», diz o neurologista no Centro Hospitalar de São João. Esta revisão também clarifica outro aspeto: uma lesão sintomática captante de contraste passou a contar como critério de disseminação da EM no tempo e no espaço.

### Particularidades e terapêutica da EM

No 2.º webinar, que decorrerá a 6 de março, a Prof.ª Ana Martins da Silva e o Prof. João Cerqueira, presidente do GEEM e coordenador da Consulta da Neuroimunologia do Serviço de Neurologia do Hospital de Braga, vão centrar-se na epidemiologia, na etiopatogenia e na fisiopatologia da EM. «Queremos ajudar os colegas de MGF a compreender melhor como a doença se manifesta e diagnostica, as necessidades dos doentes, e fazê-los ver o importante papel que podem ter na gestão da patologia a longo prazo, evitando referências desnecessárias para o hospital», salienta João Cerqueira. Neste módulo, as particularidades da EM na gravidez e na idade pediátrica serão exploradas pela Prof.ª Sónia Batista, neurologista no CHUC. Dado que a maioria destes doentes são mulheres em idade fértil, esta formadora tentará desmistificar os principais receios. «Há quem pense que a gravidez poderá ter impacto negativo na evolução da EM, mas existe até uma redução de cerca de 70% na taxa de surtos, sobretudo no segundo e no terceiro trimestres de gravidez», realça.

Quanto ao 3.º webinar, que se realizará a 12 de abril, com foco no tratamento, Ana Martins da Silva, que também será aqui formadora, destaca: «Além da existência de fármacos que ajudam a modificar a evolução da doença, há muitos cuidados que podem ser realizados em parceria com profissionais de outras áreas. É o caso dos tratamentos para os sintomas e as comorbilidades da EM, que são fundamentais na melhoria do prognóstico dos doentes.» Ainda que o tratamento da EM esteja sob a égide hospitalar, João Cerqueira, que também será orador nesta sessão, realça a importância de os médicos de MGF conhecerem as terapêuticas, pois «podem ajudar a gerir os seus efeitos secundários e, se estiverem bem esclarecidos sobre o modo de atuação de cada fármaco, não terão tantas dúvidas na gestão das intercorrências».

Neste último módulo, Livia Sousa irá abordar os fármacos que devem ser utilizados em primeira e segunda linhas, bem como em casos particulares de formas mais graves da doença. «Falarei sobre as questões que temos de ponderar aquando da seleção do tratamento, pois é preciso considerar a forma e a gravidade da EM, o doente, os fármacos disponíveis e a sua relação risco/benefício.» A título de exemplo, a neurologista refere a teriflunomida, «um fármaco de primeira linha para doentes que não tenham uma forma muito agressiva da doença, com bons resultados em termos de diminuição da progressão da incapacidade e da atrofia cerebral», e o alemtuzumab, que «será mais benéfico para os doentes em fase inflamatória muito evidente, sobretudo se forem jovens».



**PUBLICIDADE**



**PUBLICIDADE**