# Correio



N.º 22 | Ano 8 | quadrimestral | novembro de 2018 | € 0.01

WWW.SPNEUROLOGIA.COM

# INTELIGÊNCIA ARTIFICIAL E INOVAÇÃO TECNOLÓGICA EM NEUROLOGIA

Aos organizadores das várias mesas-redondas e aos conferencistas do Congresso de Neurologia 2018 foi lançado o repto de abordar o impacto da inovação tecnológica e da inteligência artificial nos mais diversos domínios da Neurologia (pág.22-24). Também inspirados por este tema geral, no dia pré-congresso, 14 de novembro, decorrem o 7.º Simpósio de Enfermagem (pág.18), os cursos de neurossonologia e de neuro-otologia (pág.20), o Fórum de Cirurgia da Epilepsia e a Reunião da Secção de Neurologia do Comportamento (pág.20). No dia seguinte, o presidente do Instituto Superior Técnico da Universidade de Lisboa, Prof. Arlindo Oliveira, vem apresentar uma reflexão da Engenharia Informática sobre os avanços da ciência e da tecnologia no sentido da criação de mentes digitais, bem como o conjunto de questões que surgem e para as quais se tenta encontrar respostas que antevejam o futuro (pág.25)







### Sumário

#### ATUALIZAR

- 5. O Prof. Joaquim Ferreira escreve sobre os «erros» frequentes no seguimento da doença de Parkinson
- 6. Primeira terapêutica baseada no ácido ribonucleico de interferência (RNAi) dirige-se à amiloidose hereditária mediada por transtirretina

#### ESCUTAR

8. Entrevista com a Dr.ª Teresa Coelho, coordenadora da Unidade Clínica de Paramiloidose do Centro Hospitalar Universitário do Porto/Hospital de Santo António, sobre o estado da arte em polineuropatia amiloidótica familiar

### EXPLORAR

10. Reportagem no Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, no Porto

#### INTERLIGAR

12. A presidente da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Dr.ª Manuela Santos, fala sobre os desafios desta área e as ligações com a Neurologia

#### PERSONIFICAR

14. Organista, acordeonista e cantor de músicas populares foz-coenses, o Dr. Filipe Palavra ajudou a criar o grupo Os Fiarresgas quando tinha apenas 11 anos

#### REUNIR

- 16. Balanço do I Curso Pós-Graduado de Atualização em Cefaleias e do XIV Congresso da Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia
- 17. Balanço da 32.ª Reunião Anual do Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências

### REUNIR - Congresso Neurologia 2018

- 18. 7.º Simpósio de Enfermagem em Neurologia
- 20. Cursos de neurossonologia e neuro-otologia
- 21. Fórum de Cirurgia de Epilepsia e Reunião da Secção de Neurologia do Comportamento
- 22. Mesas-redondas de doenças desmielinizantes e de neurointensivismo
- 24. Mesas-redondas organizadas em parceria com revista Sinapse e a Sociedade Portuguesa de Genética Humana
- 25. Conferências sobre mentes digitais e o binómio criatividade/inovação

## Congresso de Neurologia no fecho do ano e 2019 já em perspetiva

evolução tecnológica, o pensamento, as novas formas de expressão artística e cultural, as alterações climáticas, a política e os movimentos sociais no sentido lato estão conectados à Neurologia pelas formas que a nossa imaginação permitir. Tudo isso podemos encontrar no Congresso de Neurologia 2018, entre 14 e 17 de novembro, sob o tema geral «Inteligência artificial e inovação tecnológica», que se reflete nas várias mesasredondas (pág.22-24), conferências (pág.25) e, com certeza, nas diversas sessões de apresentação de trabalhos científicos.

Os internos de Neurologia e os jovens especialistas também terão o seu espaço no Congresso, tanto na sessão que lhes é dedicada como no Torneio de Neurologia, na quinta-feira, além da apresentação de comunicações livres e pósteres. Antes disso, na quarta-feira, decorrem dois cursos pré-congresso de neuro-otologia e neurossonologia (pág.20), o Fórum de Cirurgia da Epilepsia, a reunião da Secção de Neurologia do Comportamento (pág.21) e o Simpósio de Enfermagem em Neurologia (pág.18).

Como transparece neste número do Correio SPN, mantemos uma estreita ligação com as Sociedades Científicas que nos são próximas (pág.12, 13 e 24). Além disso, nunca é de mais realçar a importância da Assembleia-Geral da nossa Sociedade, que vai decorrer na sexta-feira, 16 de novembro, com início previsto para as 18h00, na qual se devem discutir os assuntos que interessam a todos os sócios. Talvez seja o momento de refletirmos sobre a necessidade de alterar alguns aspetos dos estatutos da Sociedade Portuguesa de Neurologia, no sentido de a adaptar aos tempos atuais.

Aproveito para antecipar que o Fórum de Neurologia 2019 está marcado para os dias 17 e 18 de maio e vai realizar-se na Universidade



de Trás-os-Montes e Alto Douro (UTAD), em Vila Real. O programa formativo será dedicado à atualização em diagnóstico e tratamento de doenças neurológicas. Também refiro que a nossa Sinapse foi renovada e queremos que todos encontrem nela um espaço privilegiado de atualização e partilha de trabalho científico - colaborem com a vossa revista científica de Neurologia.

Por fim, obrigado a todos pela dedicação e o empenho à nossa Sociedade!

Pela Direção da Sociedade Portuguesa de Neurologia,

Mund you Man hun ai

Manuel Correia Presidente

Edição: Esfera das Ideias, Lda

Ficha Técnica

rreio

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.spneurologia.com



estera das ideias

- 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 -

Campo Grande, n.º 56, 8.º B • 1700 - 093 Lisboa Tel.: (+351) 219 172 815 • geral@esferadasideias.pt www.esferadasideias.pt • ff EsferaDasIdeiasLda Direção: Madalena Barbosa (mbarbosa@esferadasideias.pt)

Marketing e Publicidade: Ricardo Pereira (rpereira@esferadasideias.pt) Coordenação editorial: Luís Garcia (Igarcia@esferadasideias.pt) Textos: João Paulo Godinho, Luís Garcia, Rui Alexandre Coelho e Sandra Diogo • Design/paginação: Susana Vale Fotografias: João Ferrão, Jorge Correia Luís e Rui Santos Jorge

Patrocinadores desta edição:



















# «A cladribina comprimidos tem vantagens do ponto de vista da vigilância, da comodidade e da tolerabilidade»



Como funciona a terapêutica de imunorreconstituição no âmbito da esclerose múltipla (EM)?

Em primeiro lugar, esta terapêutica elimina a maioria dos linfócitos T e B em circulação, pondo em marcha um mecanismo compensatório de geração de novos linfócitos. Neste processo de repovoamento, a atividade destes linfócitos deixa de ser tão dirigida a atacar o sistema nervoso como anteriormente e passa a ter uma atividade mais normal. Ou seja, há uma redução inicial, seguida de uma reconstituição em que os novos linfócitos são mais tolerantes e não veem as células do sistema nervoso como um alvo. Este mecanismo permite que a terapêutica tenha elevada eficácia, uma vez que o doente não precisa de estar com o sistema imunitário deprimido ou controlado com tratamentos convencionais, dado que as novas células já não atacam o sistema nervoso.

### O que distingue a cladribina comprimidos das outras terapêuticas de imunorreconstituição?

Os outros fármacos, ao destruírem linfócitos T e B, também eliminam outras células importantes para a função normal do sistema imunitário, como os macrófagos e os monócitos. Pelo contrário, a cladri«Muito cómoda para o doente e para o médico, com um perfil de tolerabilidade favorável e elevada eficácia.» É assim que o **Prof. João Gerqueira, coordenador da Gonsulta de Neuroimunologia do Serviço de Neurologia do Hospital de Braga**, descreve a cladribina comprimidos, uma terapêutica de imunorreconstituição. Nesta entrevista ao *Correio SPN*, o neurologista salienta também o potencial deste fármaco em vários perfis de doentes com esclerose múltipla, como as mulheres que pretendem engravidar.

Luís Garcia

bina é seletiva para os linfócitos, o que lhe confere características de segurança que nem o transplante de células hematopoiéticas nem o alemtuzumab têm. A cladribina comprimidos tem uma eficácia muito elevada com um perfil de segurança também favorável. Do ponto de vista dos efeitos secundários, o que há a reportar são sobretudo alguns casos de reativação do vírus da varicela zoster em doentes nos quais a reconstituição imunitária não se faz tão rapidamente quanto previsto e que, no segundo ano de terapêutica, têm uma depleção de linfócitos muito acentuada. Contudo, se tivermos o cuidado de não retratar estes doentes enquanto não se fizer a reconstituição imunitária, o risco destes sintomas diminui.

### ○ Como avalia a cladribina comprimidos em termos de tolerabilidade?

Trata-se de um fármaco de administração oral, que é muito cómodo e fácil de tomar. Como os linfócitos morrem por um mecanismo de apoptose lento com cladribina comprimidos, não são frequentes reações que obrigam a fazer tratamentos com corticoides, paracetamol ou anti-histamínico. Por outro lado, em termos de efeitos secundários, não há risco significativo de doenças autoimunes ou de grandes infeções oportunistas, pelo que não

é necessário fazer uma monitorização frequente dos doentes. Com a cladribina comprimidos, o doente apenas precisa de fazer um controlo analítico antes de cada tratamento e, depois, passados dois e seis meses. Ou seja, este fármaco tem vantagens do ponto de vista da vigilância, da comodidade e da tolerabilidade.

### Qual o perfil de doente mais indicado para o tratamento com este fármaco?

A cladribina comprimidos está aprovada para o tratamento de doentes adultos com EM com surtos muito ativa, ou seja, para doentes com dois ou mais surtos no último ano (independentemente de estarem ou não sob alguma terapêutica) ou doentes que, apesar do tratamento, tiveram um surto no último ano e doença ativa verificada na ressonância magnética. Dentro desta indicação, a cladribina comprimidos é um bom fármaco para qualquer doente, desde logo doentes recémdiagnosticados que vão começar tratamento e precisam de um bom controlo da doença. Este medicamento é também uma opção, por exemplo, para doentes que queiram planear uma gravidez [ver caixa] e para doentes em terapêutica de primeira linha que precisam de uma alternativa de maior eficácia.

### Mais-valias no planeamento familiar

Segundo o Prof. João Cerqueira, a cladribina comprimidos é de grande utilidade no tratamento de mulheres com esclerose múltipla que planeiam engravidar. «Como este fármaco é tomado por um curto período de tempo e o metabolito é rapidamente degradado, poucas semanas após a sua toma, este medicamento já foi eliminado do organismo. Uma vez que a imunorreconstituição também é relativamente rápida, está recomendado que, seis meses após a última dose, e estando os linfócitos em recuperação, a doente possa engravidar, sem exposição ao fármaco e com a doença controlada, o que é excelente», evidencia o também coordenador do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla da SPN.

### **OPINIÃO**

### Prof. Joaquim Ferreira

- Diretor do Laboratório de Farmacologia Clínica e Terapêutica da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa (FMUL)
- Professor de Neurologia e de Farmacologia Clínica na FMUL
- Diretor do CNS Campus Neurológico Sénior, em Torres Vedras

### «Erros» mais frequentes no seguimento da doença de Parkinson

uando nos solicitam um texto sobre doença de Parkinson (DP) que seja pedagógico, é sempre difícil encontrar algo que não esteja já escrito, não seja considerado demasiado básico e do conhecimento de todos ou demasiado complexo e só do interesse de alguns. Mesmo considerando estas premissas, achei que poderia ser interessante escrever umas breves notas sobre aspetos do acompanhamento dos doentes em que somos frequentemente confrontados com opções que, pelo menos, poderão ser questionadas.

De uma forma seguramente desadequada, pela potencial «arrogância» associada ao termo usado, chamei-lhe «erros» frequentes no seguimento dos doentes com DP. Contudo, esta lista deve ser considerada como tendo um nível de evidência baixo, resultando apenas da experiência e da opinião do autor, para a qual contou com a colaboração de amigos, também com experiência no seguimento de doentes com DP e que partilharam as suas ideias (com igual nível de evidência) sobre o que consideram os erros com que mais frequentemente se confrontam.

Assim, num formato esquemático, menciono algumas situações que quase seguramente irão merecer a concordância de todos os neurologistas que lerem este texto. Apesar do seu caráter básico, poderão servir de reflexão para a contínua necessidade de, como comunidade científica e de profissionais de saúde, contribuirmos para a melhoria dos cuidados de saúde prestados aos nossos doentes.

Foram assim considerados como potenciais «erros» frequentes:

- 1. Não considerar como doença de Parkinson doentes com formas «benignas» de parkinsonismo, com longa evolução e predomínio de tremor (incluindo componente postural importante) e que são diagnosticados como tremor «essencial»:
- **2.** Solicitar a realização de uma cintigrafia cerebral para o diagnóstico de doença de Parkinson

sem ter uma pergunta específica formulada (exemplo: diagnóstico diferencial com tremor essencial);

- 3. Interpretar um DatSCAN® com hipocaptação nigroestriatal como sinónimo de diagnóstico de doença de Parkinson;
- **4.** Não explicar o que é a doença e as suas implicações quando comunicado o diagnóstico ao doente e acompanhantes;
- 5. Não considerar a hipótese de síndrome parkinsónica atípica em doentes com síndromes parkinsónicas que apresentam como sintomas precoces alteração da marcha, declínio cognitivo, alterações urinárias, ou outros sinais de alerta para parkinsonismos atípicos;
- **6.** «Receio» de iniciar tratamento com levodopa em doentes *de novo*, mais novos e com limitações funcionais relevantes;
- 7. Iniciar tratamento adjuvante com inibidor da COMT (catecol-O-metiltransferase) quando tomada a decisão de iniciar levodopa, mesmo em doentes sem flutuações motoras;
- 8. Não informar sobre os potenciais efeitos adversos de algumas classes farmacológicas, nomeadamente em relação a eventos de maior risco para o doente ou seus bens (sonolência, jogo patológico, etc.);
- 9. Não associar a ocorrência de hipotensão ortostática à toma ou à dose de medicamentos antiparkinsónicos, nomeadamente agonistas dopaminérgicos;
- 10. Começar por tratar os quadros de psicose associados à doença de Parkinson com antipsicóticos antes de baixar ou suspender fármacos indutores ou fatores de agravamento para esta intercorrência (em sequência anticolinérgicos, amantadina, inibidores da MAO (monoamina oxidase), agonistas dopaminérgicos;
- 11. Não perguntar sobre as alterações do sono e, consequentemente, não tratar a alteração de comportamento do sono REM (RBD), se presente;
- **12.** Não perguntar sobre as alterações urinárias e a disfunção sexual e, consequentemente, não tratar, se presentes;
- **13.** Não valorizar queixas de depressão e, consequentemente, não tratar, se presente;
- **14.** Não perguntar sobre as alterações de controlo de impulsos durante uma consulta;
- 15. Não falar do benefício da fisioterapia, da terapia



da fala, do exercício ou da atividade física como intervenção terapêutica:

- **16.** Não perguntar e não valorizar a disfagia com marcador de gravidade e, se presente, não referenciar para terapia da fala ou educar sobre estratégias de minimização de riscos;
- **17.** Não valorizar a obstipação como queixa «altamente» desconfortável para os doentes;
- **18.** Não valorizar a disartria como queixa relevante e, consequentemente, não a incluir nas indicações a tratar:
- 19. Não estar «aberto» a rever o diagnóstico quando os doentes começam a alucinar muito precocemente, progridem de forma mais rápida do que o antecipado, não respondem à medicação como esperado, começam a cair precocemente, etc.;
- **20.** Não dar oportunidade para que os doentes, cuidadores ou familiares coloquem perguntas ou explicitem as suas maiores preocupações.

Esta é, seguramente, uma abordagem sumária e não sistemática que enferma de «erros». Manifestamos, contudo, o nosso interesse e disponibilidade para receber comentários e sugestões que possam converter esta «opinião» num projeto mais estruturado.





O status quo da polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) tem sofrido alterações nos últimos tempos, verificando--se o seu alargamento geográfico, aumento progressivo de casos sem história familiar conhecida e diagnósticos em idades mais avançadas. Além disso, graças à evolução terapêutica, cujo marco foi o aparecimento do primeiro fármaco (o tafamidis), em 2011, esta doença passou de fatal a crónica. Neste momento importante na história da PAF, em que estão prestes a chegar dois novos fármacos e uma nova indicação do tafamidis, estivemos à conversa com Dr.ª Teresa Coelho, coordenadora da Unidade Corino de Andrade/Unidade Clínica de Paramiloidose do Centro Hospitalar Universitário do Porto/Hospital de Santo António.

Rui Alexandre Coelho

### A distribuição geográfica da polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) em Portugal tem vindo a alterar-se?

Hoje em dia, mais de metade dos concelhos do país já têm doentes com PAF. Este cenário opõe-se à ideia que existia tradicionalmente de que a doença estava concentrada no norte litoral e, eventualmente, na zona da Serra da Estrela e na Figueira da Foz. Mas estes casos que aparecem em zonas onde a doença não era conhecida são esporádicos, têm um início de doença mais tardio (depois dos 50 anos de idade) e a história familiar é inexistente ou pouco clara. Poderíamos pensar que estes casos correspondem a mutações de novo, mas a nossa experiência mostra que a mutação já conhecida está presente naquelas zonas e naquelas famílias, só que ainda não se tinha manifestado. Aquilo que também acontece nestes casos esporádicos é que a PAF começa a ser identificada em outros familiares mais distantes.

### A identificação da doença em idades avançadas é mais desafiante?

Cada vez mais, temos diagnósticos de PAF em doentes a rondar os 70 a 80 anos e, regra geral, estes casos têm uma apresentação clínica diferente face aos mais jovens. Ao invés de terem uma neuropatia de pequenas fibras, com muita disautonomia, estes doentes de idade mais avançada apresentam-se com doença renal, cardíaca ou oftalmológica e, frequentemente, essa doença permanece isolada como manifestação de PAF, não chegando a surgir neuropatia. A Unidade Corino de Andrade/Unidade Clínica de Paramiloidose do Centro Hospitalar Universitário do Porto/Hospital de Santo António e a Consulta de Paramiloidose do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria, que são os dois centros de referência para o tratamento desta doença no nosso país, têm vindo a proporcionar formação e a chamar a atenção para esta diversidade de manifestações, mas há ainda um longo caminho a percorrer para melhorar o diagnóstico da PAF.

### Oue passos têm de ser dados ou melhorados para identificar estes doentes mais precocemente?

Acho que os médicos deviam pensar mais no diagnóstico de PAF e, em caso de suspeita, enviar os doentes mais cedo para um dos centros de referência. Nesse sentido, temos organizado formações no âmbito dos internatos de Medicina Geral e Familiar e de algumas reuniões dos cuidados de saúde primários, chamando a atenção para esta doença. Mas os médicos que trabalham nos hospitais também precisam de estar mais sensibilizados, mesmo os que lidam mais com estes doentes, como os neurologistas, os cardiologistas, os oftalmologistas ou os nefrologistas.

Em Portugal, estão instaladas algumas ideias que urge desmistificar: que a PAF é uma doença localizada, sobretudo, na Póvoa de Varzim; que ocorre em jovens; que tem como forma de manifestação a neuropatia sensitiva e autonómica; que surge em pessoas com longa história familiar (várias gerações atingidas); etc. Porventura, ainda será assim que se ensina a PAF nas Faculdades de Medicina. Outro mito que temos de desfazer relaciona-se com o tratamento: ainda impera a ideia de que, não sendo candidatos a transplante de fígado, os doentes mais velhos não têm solução, o que leva também a que não se invista tanto no diagnóstico destes doentes. Penso que as novas possibilidades de tratamento que estão a surgir vão ajudar a mudar este cenário e os próprios doentes vão começar a ser mais exigentes.

### O que está a surgir de novo no âmbito do tratamento?

No último ano, foram sucessivamente divulgados resultados de três ensaios clínicos: dois com novos medicamentos – o inotersen e o patisiran – e outro sobre a utilização do tafamidis em doentes com predomínio de doença cardíaca, para os quais poderão ser necessárias doses mais altas face às que temos usado na neuropatia. Estes três estudos tiveram resultados positivos, pelo que vamos poder alargar as possibilidades de tratamento a pessoas que, até agora, não podíamos tratar com transplante de fígado e com o tafamidis tal como foi aprovado (apenas para a neuropatia). O inotersen e o patisi-

ran já foram aprovados pela European Medicines Agency pela Food and Drugs Administration. A nova indicação do tafamidis também deverá ter alguma resposta das entidades reguladoras em breve.

### Com o aparecimento de mais alternativas terapêuticas, que espaço ficará reservado ao transplante de fígado?

Até agora, o melhor candidato a transplante era o dito doente típico português: com um diagnóstico mais precoce (perto dos 30 anos) e, consequentemente, pouco tempo de evolução da doença. Mas este também é o melhor candidato para o tafamidis.

Por isso, já se registou um decréscimo significativo do número de doentes transplantados. Havendo agora mais fármacos, as indicações para transplante de fígado vão ser muito residuais.

#### Que esperanças existem para o futuro da PAF?

Aumentámos a esperança e a qualidade de vida dos doentes. Conseguimos que a PAF passasse de doença fatal a doença crónica, mas falta curá-la. Como? Desligando o gene deletério através de um tratamento que resolva o problema de uma só vez. No entanto, nada é completamente simples na Biologia.

### Sobre a Unidade Corino de Andrade

Somos herdeiros de todo o trabalho desenvolvido pelo Dr. Corino de Andrade no Hospital de Santo António. Ele foi criando, desde os anos de 1950, uma equipa multidisciplinar para abordar os doentes com PAF, composta por médicos de especialidades como a Cardiologia, a Neurologia ou a Gastroenterologia, bem como profissionais das Ciências Básicas. No fundo, embora hoje seja mais organizada e completa, a nossa unidade resulta desse trabalho. Além de contarmos com a colaboração de médicos das várias especialidades necessárias ao tratamento da PAF, também prestamos cuidados psicossociais, com o apoio da Psiquiatria, da Psicologia e do Serviço de Ação Social. Por outro lado, trabalhamos em articulação com a Genética Médica no âmbito do diagnóstico e do aconselhamento genético para identificar os portadores assintomáticos. Em suma, tentamos dar uma resposta organizada tanto ao nível do diagnóstico como do tratamento destes doentes, alargando a nossa abordagem às famílias, sobretudo do ponto de vista informativo.» Dr.ª Teresa Goelho

### Porto volta a ser palco da atualidade em esclerose múltipla

5<sup>th</sup> International Porto Congress of Multiple Sclerosis, a decorrer entre 14 e 16 de fevereiro de 2019, será marcado por uma forte componente educacional, arrancando, desde logo, com três cursos pré-congresso, na tarde do dia 14. Um deles será dedicado à Enfermagem, outro à ava-

liação cognitiva e o terceiro a aspetos de comunicação e liderança, antecipa a

Prof.ª Maria José Sá, presidente da comissão organizadora responsável pela Consulta de Esclerose Múltipla (EM) do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, no Porto.

Esta quinta edição volta a dar lugar, no segundo dia, a uma sessão dedicada a várias palestras internacionais

(China, Turquia, Rússia, Brasil e Marrocos), na qual se vão debater as diferenças na prevalência da EM no mundo, assim como as terapêuticas disponíveis nestes países. Em termos de novidades, haverá uma sessão dedicada à aplicação das ciências exatas, concretamente da Matemática e da Física, ao âmbito da EM. «Por um lado, nos ensaios clínicos, temos o tratamento estatístico de dados e a necessidade de analisar as amostras. Por outro lado, temos a

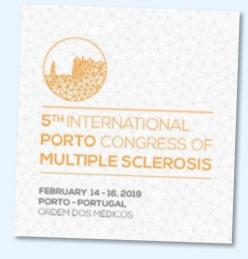
aplicação de técnicas automáticas de reconhecimento de imagens da ressonância magnética e a utilização de sensores de amostras biológicas que podem dar respostas sobre biomarcadores em tempo muito reduzido e com custos igualmente diminutos», explica a neurologista.

No mesmo dia, à tarde, decorrerá uma conferência dedicada às necessida-

des não preenchidas e uma mesa-redonda de hot topics, na qual se falará de outras doenças autoimunes, como a neuromielite ótica, da problemática da gravidez nestas mulheres, da síndrome anti-MOG (myelin oligodendrocyte glycoprotein) e de encefalites autoimunes. «Nesta sessão,

intervirá um especialista da Suécia, que vai apresentar a evolução dos subtipos de EM no seu país, à luz do Registo Sueco dos Doentes com EM, e também haverá uma preleção sobre o impacto do vírus de Epstein-Barr na fisiopatologia da doença», avança a presidente da comissão organizadora.

No último dia, 16 de fevereiro, decorrerá uma sessão sobre tendências futuras da EM. «Vamos falar de questões como o apoio ao doente, o acesso a medicamentos, registos de doentes e meios digitais



de autoavaliação. Em suma, esta sessão servirá para debater um conjunto de ferramentas sobre as quais é importante termos conhecimentos», esclarece Maria José Sá. Seguir-se-ão palestras dedicadas à imunologia e à fisiologia da EM, que se centrarão no conceito de «saúde do cérebro», mas também às novas terapêuticas. Durante o congresso, haverá apresentação de comunicações orais e de *e-posters*, com atribuição de prémios aos melhores trabalhos. A submissão de resumos já está disponível em www.multiplesclerosis2019.com.



# «As terapêuticas baseadas no RNA de interferência bloqueiam a produção de proteínas causadoras de doença»



aprovação de uma classe terapêutica inovadora em toda a Medicina – o patisiran, que se baseia na tecnologia do ácido ribonucleico de interferência (RNAi). A primeira «feliz contemplada» com este avanço que foi Prémio Nobel da Fisiologia ou Medicina em 2016 é a amiloidose hereditária mediada por transtirretina (hATTR). Em entrevista ao *Correio SPN*, o **Dr. Akshay Vaishnaw**, Presidente de R&D nesta biofarmacêutica, comenta os resultados do principal estudo que levou à aprovação do patisiran – o APOLLO¹ – e explica os mecanismos subjacentes às terapêuticas baseadas no RNAi, que estão a ser desenvolvidas para combater doenças genéticas raras e com muitas necessidades médicas não satisfeitas.

A Alnylam Pharmaceuticals desenvolveu o primeiro fármaco a obter

### A Alnylam Pharmaceuticals foi fundada em 2002, mas ainda é desconhecida para a maioria da comunidade médica portuguesa. Como apresenta e descreve a atividade desta empresa?

Com sede em Cambridge MA [Massachusetts], nos Estados Unidos, a Alnylam é uma empresa biofarmacêutica global que lidera a tradução do RNA de interferência [RNAi] numa nova classe de medicamentos inovadores. Com base em conhecimentos científicos que alcançaram um Prémio Nobel de Fisiologia ou Medicina, as terapêuticas baseadas no RNAi apresentam uma abordagem clinicamente validada para o combate a doenças genéticas raras e com muitas necessidades ainda sem resposta. Patisiran é a primeira terapêutica RNAi aprovada. Na União Europeia, este fármaco foi aprovado em agosto de 2018 para o tratamento da amiloidose hereditária mediada por transtirretina [hATTR] em adultos com polineuropatia de estádio 1 ou 2. Além disso, temos quatro medicamentos em investigação, que se encontram em fase final de desenvolvimento.

### Como funcionam as terapêuticas baseadas no RNAi e que inovação introduzem?

Trata-se de uma nova classe farmacológica para uso humano. As terapêuticas RNAi são projetadas para afetar o mecanismo subjacente à patologia, bloqueando a produção de proteínas causadoras de doença, com uma atuação a montante dos tratamentos tradicionais, que funcionam em estádios mais avançados da patogénese das doenças. O cerne do mecanismo RNAi é uma proteína complexa conhecida por RISC [complexo silenciador induzido por RNA], um componente essencial na via RNAi. Os investigadores descobriram que o RISC consegue associar-se a pequenos fragmentos de RNA de interferência [siRNA], que foram desenhados para se apresentarem como uma correspondência complementar na cadeia do RNA mensageiro (mRNA). Uma vez associado aos siRNA, o RISC procura na célula uma correspondência lock-and-key face ao filamento de siRNA que transporta. Quando encontra um mRNA correspondente, promove a sua degradação, sendo que esta clivagem interrompe a síntese da proteína.

### Qual o racional do novo tratamento da amiloidose hATTR através do RNAi?

A redução, mediada pelo RNAi, da circulação de transtirretina [TTR] amiloidogénica derivada do fígado, mutante e *wild-type*, é desenhada para promover a redução, a estabilização ou a eliminação dos depósitos de TTR amiloide, estabilizando ou melhorando as manifestações de polineuropatia na amiloidose hATTR.

### «O tratamento com patisiran associa-se a melhorias clinicamente relevantes na qualidade de vida dos doentes»

### O APOLLO é o principal ensaio clínico de patisiran. Quais os resultados mais marcantes deste estudo?

Publicado em julho de 2018, no *The New England Journal of Medicine*<sup>1</sup>, o APOLLO, um ensaio aleatorizado, com dupla ocultação, controlado por placebo, global e de fase 3, é o maior estudo realizado em doentes com amiloidose hATTR com polineuropatia. O parâmetro primário de avaliação foi a escala modificada *Neuropathy Impairment Score +7* (mNIS+7), que avalia força motora, reflexos, sensação, condução nervosa e pressão arterial postural. Neste parâmetro, quase todos os doentes tratados com patisiran apresentaram melhoria da incapacidade devida a neuropatia (avaliada pela pontuação mNIS+7), relativamente aos níveis basais e após 18 meses de tratamento, em comparação com 4% dos doentes que receberam placebo.

No parâmetro secundário de avaliação, o Norfolk Quality of Life Questionnaire-Diabetic Neuropathy [QOL-DN], 51% dos doentes tratados com patisiran apresentaram melhoria da qualidade de vida aos 18 meses relativamente à linha basal, em compa-

ração com 10% dos doentes tratados com placebo. Ao longo de 18 meses, os doentes tratados com patisiran apresentaram benefícios significativos, *versus* os doentes que receberam placebo, e, todos os restantes parâmetros secundários de avaliação, incluindo atividades da vida diária, capacidade de andar, estado nutricional e sintomas autónomos.

Patisiran foi igualmente associado a efeitos favoráveis nos parâmetros de avaliação exploratórios relacionados com a estrutura e a função cardíacas na subpopulação pré-especificada de doentes com envolvimento cardíaco, demonstrando diminuição da espessura ventricular esquerda e da tensão longitudinal. Por fim, a incidência e a gravidade das reações adversas foram semelhantes nos doentes que receberam patisiran e placebo. Os eventos adversos mais frequentes com patisiran foram o edema periférico e as reações relacionadas com a perfusão. Para reduzir este risco, os doentes receberam medicação profilática antes da perfusão.

### Quais os benefícios adicionais de patisiran para os doentes com amiloidose hATTR?

O tratamento com patisiran associa-se a melhorias clinicamente relevantes na qualidade de vida dos doentes. Os seus efeitos na polineuropatia motora, sensorial e autónoma representam benefícios significativos para as pessoas com amiloidose hATTR. Este fármaco demonstrou que é uma opção terapêutica eficaz para os doentes de estádio 1 e para os que já apresentam progressão.

### O que mais se pode esperar dos tratamentos baseados no RNAi?

Este é um momento muito emocionante para a Alnylam! Estamos a fazer a transição de uma empresa clínica para uma empresa comercial com sucesso, mas o nosso compromisso com a investigação e o desenvolvimento de medicamentos inovadores baseados no RNAi mantém-se tão forte como no início. Também já começámos a explorar a difusão de conjugados siRNA a órgãos e tecidos fora do fígado e gerámos prova de conceito para a sua difusão no cérebro, na espinal medula e nos olhos de ratos e primatas não humanos. Esperamos conseguir alargar o espetro de tecidos, alvos e patologias com potencial para serem abordados pelas terapêuticas RNAi e estamos a desenvolver esforços para alcançar mais doentes que precisem destes novos tratamentos.

### PERSPETIVAS NACIONAIS

Dr.ª Isabel Conceição | Coordenadora da Consulta de Paramiloidoise do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria

Em que medida o RNA de interferência (RNAi) representa uma nova abordagem terapêutica da amiloidose hATTR?

Este é um composto que, através da sua ação de clivagem do RNA mensageiro, suprime a produção de transtirretina [TTR] mutada e selvagem pelos hepatócitos. Até à presente data, este mecanismo de interferência na etiopatogenia da doença era conseguido parcialmente através do transplante hepático, uma vez que este permite suprimir apenas a produção da proteína mutada, continuando a ser produzida a TTR selvagem, também esta com potencial patogénico a longo prazo. Este fármaco inaugura uma era de terapêuticas farmacológicas alternativas a um método cirúrgico que, apesar de se manter como uma das terapêuticas com comprovada eficácia clínica, apresenta algumas limitações, como a escassez de órgãos, e algum grau de mortalidade e comorbilidade associadas.

### O que se pode esperar do patisiran na prática clínica e na vida dos doentes portugueses?

A terapêutica com patisiran traz uma abordagem inovadora, não só pelo seu mecanismo de ação, mas também pelos resultados apresentados – pela primeira vez, foi reportado algum grau de melhoria clínica em cerca de 60% dos doentes tratados com patisiran. Este fármaco permitirá tratar doentes em fases mais avançadas de amiloidose, que, até agora, não tinham qualquer alternativa terapêutica, nomeadamente os doentes com algum grau de incapacidade motora (necessidade de ajuda para caminhar). Espera-se que este tratamento inovador interfira significativamente na qualidade de vida dos doentes e que venha a alargar o número de casos passíveis de tratamento.

Dr.ª Teresa Goelho | Coordenadora da Unidade Corino de Andrade/Unidade Clínica de Paramiloidose do Centro Hospitalar Universitário do Porto/Hospital de Santo António

Qual o real impacto da amiloidose hATTR em Portugal e quais as necessidades médicas não correspondidas?

Apesar de a amiloidose causada por mutações da transtirretina (amiloidose hATTR) ser uma doença rara, em Portugal, é particularmente frequente. Um trabalho recente identificou 2 000 doentes vivos, com uma distribuição geográfica assimétrica, concentrada nas regiões Norte e Centro. Acresce que, na última década, assistimos ao diagnóstico, cada vez mais frequente, de doentes muito idosos, com patologia cardíaca grave associada à neuropatia e atingimento de outros órgãos, como os rins e os olhos. Estes doentes não têm história familiar e são diagnósticos difíceis e tardios, em fases de doença avançada. Como os tratamentos disponíveis (o transplante hepático e o tafamidis) se aplicam em fases iniciais

da doença e nem sempre são eficazes, existem muitos doentes sem possibilidade de tratamento.

#### O patisiran poderá tratar esses doentes que não dispunham de qualquer tratamento?

O patisiran é um medicamento de uso endovenoso, recentemente aprovado pela Food and Drug Administration e pela European Medicines Agency. O ensaio clínico de fase 3, multicêntrico e randomizado contra placebo, com duração de 18 meses, que conduziu a estas aprovações, incluiu doentes com diferentes mutações e em estádios avançados de amiloidose hATTR. Os resultados de eficácia mostraram, em média, uma melhoria do *score* de avaliação neurológica no final do estudo, *versus* um agravamento constante do estado dos doentes incluídos no ramo do placebo. A introdução deste fármaco em Portugal, que esperamos possa ocorrer em breve, vai permitir aos médicos que tratam estes doentes utilizar uma nova arma terapêutica, mais eficaz, segura e de aplicação mais alargada.

<sup>1.</sup> David Adams, Alejandra Gonzalez-Duarte, William D. O'Riordan, Chih-Chao Yang, Mitsuharu Ueda, Arnt V. Kristen, Ivailo Tournev, Hartmut H. Schmidt, Teresa Coelho, John L. Berk, Kon-Ping Lin, Giuseppe Vita, et al. Patisiran, an RNAi Therapeutic, for Hereditary Transthyretin Amyloidosis. N Engl J Med. 2018;379:11-21. DOI: 10.1056/NEJMoa1716153.



Prestes a completar seis décadas de existência (em junho de 2019), o Servico de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João (CHUSJ), no Porto, é conhecido pela excelência na atividade assistencial, pela qualidade da formação e pelos projetos de investigação que desenvolve. É sustentada nestes pilares que a nova diretora, Prof.ª Elsa Azevedo, pretende colocar em prática as suas ideias, estimulando a criação de novas sinergias intra e extra-hospitalares.

Sandra Diogo

na azáfama do dia-a-dia de um Serviço integrado num Centro Hospitalar que presta assistência a centenas de milhares de utentes que a Prof.ª Elsa Azevedo nos recebe, avisando logo que teríamos de andar bastante, pois as diferentes valências da Neurologia estão divididas por vários espaços e pisos do hospital. «A nossa atividade clínica desenvolve-se nos setores de Internamento, Consulta Externa e Interna, Serviço de Urgência e Hospital de Dia. Além disso, o Serviço de Neurologia integra várias unidades funcionais, como a de Neurofisiologia, que engloba a Unidade de Monitorização de Epilepsia; a Unidade de Neurossonologia; a Unidade de Estudo e Investigação do Líquido Cefalorraquidiano; o Gabinete de Neuropsicologia; a Unidade de AVC em parceria com o Serviço de Medicina Interna; a Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional em parceria com o Serviço de Neurocirurgia; a Unidade Multidisciplinar de Dor em parceria com a Anestesiologia; o Grupo de Oncologia do Sistema Nervoso Central; e o Grupo de Neurogenética», elenca a diretora.

Simultaneamente, o Serviço de Neurologia do CHUSJ integra os centros de referência para as doenças hereditárias do metabolismo, as epilepsias refratárias e de neurorradiologia de intervenção na doença cerebrovascular. Este ano, a Unidade de Neurossonologia recebeu a certificação como Centro de Referência Europeu de Neurossonologia pela European Society of Neurosonology and Cerebral Hemodynamics (ESNCH) e pela European Association of Neurology (EAN).

Coordenada pela Dr.ª Marta Carvalho desde 2017, a Consulta Externa integra a consulta de neurologia geral e as consultas de subespecialidade, nomeadamente cefaleias, cirurgia funcional das doenças do movimento, demências, distonias, doença vascular cerebral, doenças desmielinizantes, doenças inflamatórias e metabólicas, doenças do movimento, doenças neuromusculares, epilepsia, epi-neuroestimulação e neurologia-dor.

Esta diversidade de consultas associada ao facto de terem deixado de existir áreas de referência resulta em «muitos pedidos de consulta vindos de várias zonas do país e, consequentemente, numa sobrecarga assistencial que exige um esforço adicional de gestão», salienta Marta Carvalho. Esta neurologista defende «a urgência de estabelecer uma ligação mais direta com os cuidados de saúde primários, que está a ser estudada, mas ainda deverá demorar algum tempo até estar plenamente funcional». Já a Consulta Interna de Neurologia presta apoio diário a todos os Serviços de Internamento com doentes que apresentem concomitantemente patologia neurológica.

#### Resposta a cerca de 1300 AVC por ano

No CHUSJ, a Neurologia é a especialidade mais vezes chamada ao Serviço de Urgência. Constituída por um neurologista e, pelo menos, um interno, há uma equipa escalada diariamente entre as 8h00 e as 20h00, que fica responsável, entre outras demandas, pela Via Verde do AVC. No período noturno, é o elemento que está na Unidade de AVC que orienta

### Formação e investigação como eixos fundamentais

firmando que a missão do Serviço de Neurologia que dirige desde o passado mês de agosto é «prestar cuidados neurológicos de excelência, para promover a melhoria da saúde e da qualidade de vida da população que serve», Elsa Azevedo frisa que o alcance desse objetivo também passa pela aposta no ensino pré e pós-graduado e na investigação básica e clínica. Por isso, existe uma estreita colaboração com a Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP), em particular com o Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental. Neste contexto, o Serviço de Neurologia recebe dois internos da especialidade por ano, cujo plano de formação é acompanhado agora pela Prof.ª Joana Guimarães, e desenvolve vários projetos de investigação. «Doença vascular cerebral, cirurgia funcional, doenças degenerativas genéticas, doenças desmielinizantes, protocolos de orientação clínica e de estudo genético são algumas das áreas em que nos temos destacado», enumera a Prof.ª Carolina Garrett, ex-diretora do Serviço de Neurologia, coordenadora da Unidade de Doenças Neurológicas da FMP e regente desta disciplina.

\*Dr. Rui Araújo (neurologista), Dr.ª Verónica Cabreira, Ana Luísa Rocha e Maria João Pinto (internas), Dr.ª Cláudia Sousa (psicóloga), Dr.ª Ana Oliveira (neurologista), Dr.ª Rosa Santos (cardiopneumologista), Dr.ª Andreia Costa (neurologista), Enf.ª Liliana Mendonça, Dr.ª Mafalda Seabra (interna), Prof.ª Joana Guimarães (neurologista), Dr. Adilson Marcolino (interno), Dr. Pedro Abreu e Dr.ª Isabel Pires (neurologistas), Dr.ª Cláudia Matos (interna), Dr. Fernando Silveira e Dr.ª Maria José Rosas (neurologistas), Dr.ª Carmen Ferreira (cardiopneumologista), Dr.ª Marta Carvalho, Dr. Dílio Álves, Dr. José Augusto Ribeiro, Dr. José Augusto Ribeiro, Dr. José Augusto Ribeiro, Dr. Port.ª Carmen Ferreira (cardiopneumologista), Dr.ª Marta Carvalho, Dr. Dílio Álves, Dr. José Augusto Ribeiro, Dr. José Augusto Ribeiro, Dr. Port.ª Carolina Garrett e Prof. Pedro Castro (neurologistas), Enf.º Delfim Oliveira, Dr. Ricardo Reis (interno), Enf.ª Patrícia Araújo, Dr.ª Madalena Pinto (neurologista), Enf.ª Rosa Lobo, Dr.ª Teresa Mendonça (neurologista), Guilhermina Moutinho (assistente operacional), Dr.ª Carolina Lopes (interna), Adelaide Silva (assistente operacional) e Dr.a Mariana Barata (assistente social)

### **NÚMEROS**

Recursos humanos: 21 neurologista (dos quais 5 neurofisiologistas); 12 internos; 23 enfermeiros (dos quais 1 enfermeiro-chefe, 4 especialistas em Reabilitação, 1 especialista em Saúde Comunitária e 1 especialista em Saúde Mental e Psiquiátrica), 3 cardiopneumologistas, 2 neuropsicólogos, 1 técnico de laboratório, 1 assistente social, 1 dietista e 1 assistente técnica.

**Internamentos em 2017:** 697, sendo que existem 20 camas para internamento geral e 9 na Unidade de AVC, em parceria com a Medicina Interna.

**Consultas em 2017:** 4 970 de neurologia geral, 561 consultas de cefaleias, 894 de cirurgia funcional, 729 de distonia, 731 de demências, 2 736 de doença vascular cerebral, 1 724 de doenças desmielinizantes, 122 de doenças inflamatórias e metabólicas, 2 135 de doenças do movimento, 771 de doenças neuromusculares, 1 307 de epilepsia, 293 de neurologia/dor e 1 067 consultas internas.

Diagnósticos em 2017: 7 178 exames de eco-Doppler (2 314 cervicais, 2 587 transcranianos, 2 130 oftálmicos, 65 pesquisas de Shunt, 79 estudos de artérias temporais, cerca de 300 estudos de vasorreatividade cerebral); 1 750 estudos eletromiográficos; 95 monitorizações intraoperatórias; 3 100 eletroencefalogramas (incluindo nas unidades de cuidados intensivos); 50 monitorizações de adultos; 45 monitorizações pediátricas; 90 exames de potenciais evocados.

**Tratamentos em 2017:** 10 implantações de bomba intratecal de baclofeno; 35 cirurgias de estimulação cerebral profunda; 700 tratamentos com toxina botulínica; 20 cirurgias de epilepsia.

os casos oriundos da Via Verde. «Esta é a patologia a que mais damos acompanhamento na Urgência, representando mais de um terço dos doentes que vemos. Mas também é muito frequente atendermos casos de epilepsia, cefaleias ou alterações do estado do comportamento», revela o Dr. João Massano, responsável pela articulação entre os Serviços de Neurologia e de Urgência.

Perante a falta de neuropediatras, são também os neurologistas que muitas vezes asseguram o apoio à Urgência Metropolitana de Pediatria. Além disso, são chamados a dar apoio à Urgência Metropolitana de Psiquiatria e à Urgência de Obstetrícia e Ginecologia, bem como a intervir/ver doentes nas unidades de cuidados intermédios ou intensivos. «Temos sempre muito trabalho e o nosso maior problema é a falta de recursos humanos, que se acentua com a evolução recente do tratamento do AVC isquémico, cuja pressão assistencial é muito maior por exigir grande rapidez de atuação», frisa o Prof. Pedro Castro, coordenador da parceria entre o Serviço de Neurologia e a Unidade de AVC.

Num hospital que recebe cerca de 1 300 casos de AVC por ano, a existência da Unidade de AVC, que funciona em parceria com o Serviço de Medicina Interna, é incontornável, até porque as estratégias terapêuticas têm sofrido alterações profundas. «Se, no passado, só dispúnhamos da injeção endovenosa para tentar dissolver o trombo (trombólise), que tem de ser administrada nas primeiras horas após o evento, hoje em dia há outros tratamentos, como a trombectomia, na qual participam os colegas da neurorradiologia de intervenção. Por isso, é essencial termos neurologistas diferenciados nesta área», esclarece Pedro Castro,. É também aqui, por onde passam cerca de 600 doentes com AVC isquémico e entre 100 e 200 com AVC hemorrágico todos os anos, que se monitorizam os doentes se nesta fase aguda e investigam as causas desta patologia (nomeadamente com um dos exames mais importantes da Neurologia, o eco-Doppler), além de se dar início à reabilitação dos doentes.

#### Articulação com várias especialidades

A lista de solicitações aos neurologistas ainda está longe do fim. No Hospital de Dia do Serviço de Neurologia, realizam-se tratamentos das doenças neuromusculares, das patologias vasculares cerebrais (como as vasculites), da esclerose múltipla (EM) e outras doenças inflamatórias desmielinizantes, além de que se dá também resposta aos doentes com EM em surto.

Sendo um dos neurologistas que dá apoio ao Hospital de Dia, o Dr. Pedro Abreu tem a seu cargo a parceria com a Unidade Multidisciplinar de Dor, no âmbito da qual funciona a Consulta de Neurologia-Dor, que é assegurada por este neurologista e Dr.ª Andreia Costa, para seguimento dos doentes com dor neuropática. «Temos muitos casos de nevralgia do trigémio, que tratamos em conjunto com a Neurocirurgia através da ablação do gânglio de Gasser, sempre que o tratamento médico não resulta; orientamos ainda doentes com outros tipos de dor

orofacial, síndromes de dor regional complexa e dor associada a polineuropatia», descreve Pedro Abreu.

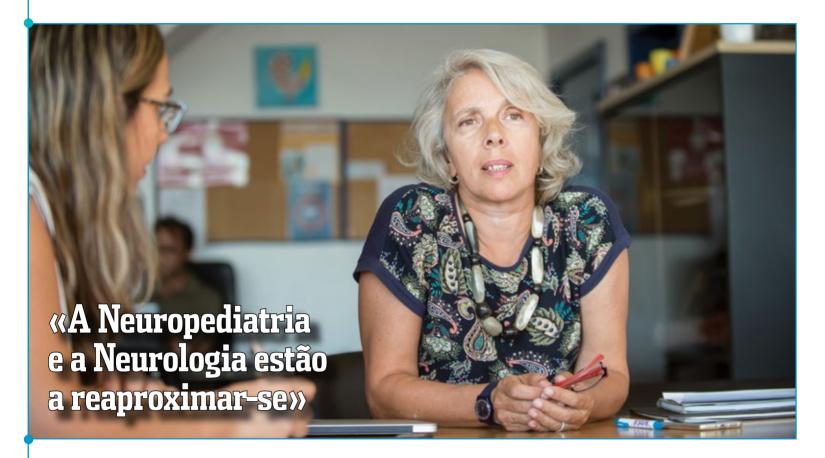
Desta articulação resulta igualmente trabalho na área da espasticidade, com vista à utilização da bomba intratecal de baclofeno para o seu tratamento, desenvolvido em conjunto com a Medicina Física e de Reabilitação e a Anestesiologia. «O tratamento da espasticidade com esta intervenção terapêutica é importante em doentes com algumas patologias neurodegenerativas, traumatismos vertebromedulares e no pós-AVC, que não melhoraram ou apenas obtiveram melhorias parciais com outras terapêuticas disponíveis», informa o especialista.

Na Neurologia-Dor, são também selecionados doentes com dor neuropática central ou periférica, para tratamento com estimulação cerebral profunda, existindo uma colaboração estreita com a Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, que é coordenada pela Dr.ª Maria José Rosas desde 2002. Com a colaboração de neurologistas, neurocirurgiões, neuropsicólogos, neurorradiologistas e enfermeiros de reabilitação, esta Unidade segue doentes com doença de Parkinson, distonia e tremor, com sintomas graves e refratários à terapêutica médica, nos quais a cirurgia pode trazer benefício clínico. «Antes de mais, o doente faz a chamada prova da dopa com e sem medicação, o que nos permite saber se é ou não um bom candidato para cirurgia. Em caso positivo, almejamos melhorias superiores a 60%», explica a neurologista.

Com um peso decisivo nos bons cuidados prestados, a equipa de Enfermagem é liderada pelo Enf.º Delfim Oliveira. Defensor de um conceito de recuperação em que doente e seus familiares ocupam lugares centrais, este responsável instituiu um projeto inovador, no âmbito do qual «os cuidadores informais são convidados a "viver" no hospital até que estejam reunidas as condições para que o doente possa ser bem cuidado no seu ambiente familiar e comunitário». Para que esse objetivo seja alcançado com o maior sucesso possível, «os enfermeiros também acompanham o doente na reintegração, assegurando-se de que a casa que o acolhe está devidamente preparada e que os seus familiares/ /cuidadores estão aptos para assegurar esse regresso», explica o enfermeiro-chefe.







É com agrado que a Dr.ª Manuela Santos vê a reaproximação da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria (SPNP), a que preside, à Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN), o que atribui ao ciclo natural da vida, como os filhos que um dia se afastam dos pais em busca de crescimento e autonomia, voltando depois a aproximar-se, mas também ao facto de o atual presidente da SPN, o Prof. Manuel Correia, ter procurado uma maior ligação às sociedades com afinidade às neurociências. Como frutos desta relação, a neuropediatra sublinha a mesa-redonda conjunta que vai decorrer no Congresso de Neurologia 2018, na tarde de 16 de novembro. Nesta entrevista, Manuela Santos fala também sobre a história da Neuropediatria em Portugal e as dificuldades atuais que urge ultrapassar.

Madalena Barbosa e Sandra Diogo

### No passado mês de março, a SPNP completou 20 anos. Como resume a história desta Sociedade?

A história da Neuropediatria em Portugal começa com três neurologistas que sentiram a necessidade de maior diferenciação nos cuidados prestados aos doentes em idade pediátrica. Assim, no início dos anos de 1970, a Dr.ª Cândida Maia, do Hospital de Santo António [HSA] e do Hospital Maria Pia, no Porto, o Dr. Luís Borges, do Hospital Pediátrico de Coimbra, e a Dr.ª Karen Dias, do Hospital de Dona Estefânia, em Lisboa, começaram a dar os primeiros passos da Neuropediatria no nosso país. Os três foram fazer a sua formação em Neuropediatria no Great Ormond Street Hospital, em Londres, onde já tinha estado outro neurologista português, o Dr. Orlando Leitão, do Hospital Egas Moniz, em Lisboa, que consideramos como o «o pai» da Neuropediatria em Portugal.

Quando regressaram de Londres, aqueles três neurologistas começaram a organizar duas ou três reuniões por ano, algumas até com a presença de doentes. Cada vez mais pessoas mostravam interesse por esta área, pelo que, a 21 de novembro de 1991, na assembleia-geral de uma reunião da Sociedade Portuguesa de Neurologia [SPN] decorrida no Luso, foi aprovada a criação do Núcleo de Neuropediatria da SPN, sob a coordenação da Dr.ª Cândida Maia. Em abril de 1993, este Núcleo organizou o seu primeiro congresso, em Matosinhos, e o processo foi evoluindo, até que acabámos por formar, a 6 de março de 1998, durante uma reunião na Ilha das Flores, a Sociedade Portuguesa de Neuropediatria [SPNP], cujo primeiro presidente foi o Dr. Luís Borges.

### O Porque se considera o Dr. Orlando Leitão como «o pai» da Neuropediatria?

O Dr. Orlando Leitão nunca quis ser coordenador ou presidente, tando do Núcleo como da SPNP. No entanto, estava sempre presente nas nossas reuniões e estimulava muito o desenvolvimento desta área. Ele era genial do ponto de vista da coordenação, tinha muitas ideias e dava andamento aos projetos. Era um neurologista pleno, que se dedicava a várias áreas, mas tinha um carinho muito especial por esta, pelo que estava sempre na primeira fila e era muito participante nas nossas reuniões.

### O Quando e onde surgiu o Ciclo de Estudos de Neuropediatria em Portugal?

Em 1986, nos hospitais onde exerciam os três precursores que indiquei anteriormente. Hoje em dia, o Ciclo de Estudos de Neuropediatria já pode ser feito em mais três locais – Hospital de Santa Maria, em Lisboa; Hospital Garcia de Orta, em Almada; e Hospital de São João, no Porto.

# ○ A Dr.ª Manuela Santos está ligada à SPNP desde o início. Como surgiu o seu interesse por esta área?

Sim, no início, eu era a secretária da Assembleia--Geral da SPNP. Ainda durante o internato no Serviço de Neurologia do HSA, que concluí em 1991, encontrei na Neuropediatria a faixa etária com a qual queria trabalhar. Na altura, começava-se a descobrir muito sobre as doenças genéticas e metabólicas e a Neuropediatria estava a fervilhar de novos conhecimentos.

### Hoje em dia, quais são as principais iniciativas da SPNP ao longo do ano?

Há já algum tempo que, anualmente, organizamos um congresso aberto a todos os interessados em participar e uma reunião só para membros da SPNP, na qual discutimos casos clínicos. O Congresso de 2017 abordou o doente crónico em Neuropediatria, as doenças neuromusculares e as epilepsias refratárias; o de 2018 destacou a paralisia cerebral no século XXI; e o próximo Congresso, que vai decorrer a 7 e 8 de fevereiro de 2019, em Coimbra, será dedicado à neuroimunologia pediátrica. Ainda não tínhamos analisado este tema, apesar da grande evolução que tem sofrido, não só relativamente às formas de abordagem, como também aos tratamentos neuroimunológicos, pelo que está na altura de fazer uma atualização.

Paralelamente, temos organizado cursos de formação pós-graduada, que decorrem no sábado a seguir ao Congresso ou após a reunião fechada a membros da SPNP. Este ano, o curso decorreu no passado dia 22 de setembro e foi dedicado ao AVC em idade pediátrica. Os nossos cursos são obrigatórios para quem está a fazer o Ciclo de Estudos de Neuropediatria e suscitam o interesse de neurologistas e pediatras. Alguns são abertos a outras especialidades, como foi o caso deste último, que acolheu especialistas e internos de Medicina Física e de Reabilitação.

### ○ Quais são as grandes apostas do seu mandato de três anos (2016-2019)?

A formação, a aproximação às sociedades congéneres nacionais e internacionais e a ligação à sociedade civil. Por exemplo, colegas que estejam no Ciclo de Estudos de Neuropediatria e queiram fazer formação no estrangeiro têm o nosso apoio financeiro. Além disso, a SPNP organiza ações formativas em conjunto com outras sociedades, nomeadamente a Sociedade Portuguesa de Pediatria, e é afiliada da Sociedade Europeia de Neuropediatria. Quanto à sociedade civil, temos tentado trazer às nossas reuniões doentes, familiares e associações ligadas ao tema de que vamos falar. No último curso, contámos com a participação da Associação AVC Portugal. Na criança, o AVC em fase aguda é muito difícil de diagnosticar, principalmente devido à sua menor prevalência face a outras doenças. Começa-se agora a falar de via verde do AVC para as crianças, mas não há ainda uma prática regulamentada nos principais centros. É também por causa do debate de questões como esta que os nossos cursos contam, muitas vezes, com a participação de colegas que seguem doentes adultos.

#### Como comenta as relações atuais da SPNP com a SPN?

À semelhança do que acontece com os nossos filhos numa determinada fase da vida, também entre nós e a SPN houve um afastamento necessário para o nosso crescimento e evolução, para depois nos voltamos a aproximar. Esta aproximação também coincide com o facto de eu e o Prof. Manuel Correia, os dois atuais presidentes da SPNP e da SPN, termos sido colegas de internato e mantermos uma relação institucional. No ano passado, a SPNP participou no Congresso da SPN, nomeadamente numa sessão de discussão de casos clínicos. Este ano, temos uma mesa-redonda conjunta, moderada por mim, que decorrerá no dia 16 de novembro, à tarde, com os seguintes temas e oradores: «Novas tecnologias em epilepsia» (Dr.a Cristina Ferreira, neuropediatra no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra – CHUC), «Novas tecnologias em dor crónica» (Dr.a Inês Carrilho, neuropediatra no Centro Hospitalar Universitário do Porto) e «Novas tecnologias e desenvolvimento cerebral» (Dr. José Paulo Monteiro, neuropediatra no Hospital Garcia de Orta). Até ao momento, não temos organizado mais ações conjuntas, mas espero que isso aconteça no futuro. Pelo menos há essa vontade de ambas as partes tanto mais que temos sido abordados por um maior número de neurologistas que querem fazer o Ciclo de Estudos de Neuropediatria.

### A seu ver, quais os principais desafios da Neuropediatria na atualidade?

São muitos! Precisamos de mais neuropediatras, mas, sobretudo, de maior organização. Por exemplo: a Neuropediatria dá apoio ao Serviço de Urgência no Hospital Dona Estefânia; o mesmo acontece no Hospital de Santa Maria e no CHUC; mas, no Porto, tal não se verifica. Por isso, formar mais pessoas e organizá-las melhor é uma das nossas preocupações. Depois, há hospitais de localidades mais distantes dos grandes centros que deviam ter apoio da Neuropediatria, pois, para a maioria dos doentes, até pelo seu grau de incapacidade, é muito complicado percorrer grandes distâncias para ir a consultas ou até aos tratamentos de reabilitação, sendo que muitos acabam por desistir, o que agrava o seu estado de saúde

Outro desafio tem a ver com os novos tratamentos e a respetiva comparticipação, que vai ser complexa. Estamos a falar de terapêuticas genéticas extremamente dispendiosas e já se sabe que o Serviço Nacional de Saúde não tem capacidade para suportar todos os custos. Outra dificuldade relaciona-se com o apoio à deficiência, que nem sempre é conseguido, sobretudo devido às alterações sistemáticas na legislação e na forma de organização, nomeadamente quanto ao encaminhamento dos doentes. Outro problema complexo surge quando o doente atinge os 18 anos e passa a ser seguido pela Neurologia de adultos, deixando, não raras vezes, de ter acesso aos cuidados multidisciplinares a que estava habituado. A transição dos doentes para a vida adulta tem sido um grande desafio.

# Quase 30 anos de dedicação à Neuropediatria

- 1981: Manuela Santos termina a licenciatura na Faculdade de Medicina da Universidade do Porto;
- 1991: conclui o internato de Neurologia no Hospital de Santo António (HSA);
- o 1993: completa o Ciclo de Estudos de Neuropediatria no Hospital Maria P<u>ia, no Porto;</u>
- Desde 1993: neuropediatra no agora designado
   Centro Materno-Infantil do Norte (CMIN), que pertence ao Centro Hospitalar Universitário do Porto;
- o **Desde 1995:** coordenadora da Consulta Multidisciplinar de Doenças Neuromusculares do CMIN;
- o 1998: participa na criação da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria (SPNP);
- o 2005: membro da Comissão Científica da Associação Portuguesa de Neuromusculares;
- o 2017: presidente da Secção da Subespecialidade de Neuropediatria da Ordem dos Médicos;
- 2016-2018: tesoureira da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia;
- 2016-2019: presidente da SPNP.







Se para o Dr. Filipe Palavra a Medicina sempre foi uma certeza, o interesse pela música também se fez sentir desde muito cedo. Prova disso são os seus 26 anos de ligação à Associação de Cultura Popular «Os Fiarresgas», que ajudou a criar quando tinha apenas 11 anos. A tocar acordeão, órgão ou qualquer outro instrumento, o neurologista no Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC) reconhece que a música lhe tem proporcionado «experiências fantásticas», mesmo no âmbito do seu quotidiano profissional.

Sandra Diogo

no largo da Igreja Matriz de Vila Nova de Foz Côa que o Dr. Filipe Palavra nos espera para conversarmos sobre o hobby que o mantém «preso» às origens. Se nas cidades pequenas a igreja é o local mais fácil de encontrar, neste caso faz ainda mais sentido, pois a história que motiva o nosso encontro teve início exatamente agui, corria o ano de 1989. Foi no órgão elétrico paroquial que, com apenas 8 anos, o neurologista fez a sua estreia musical. «Tudo começou com o grupo coral da igreja que, na altura, era dirigido por uma figura carismática do concelho de Foz Côa, o Dr. António Cândido Figueirinhas, um professor de música com imensa capacidade de dinamização. Foi ele que reconheceu em mim algum talento e me ensinou, a título gratuito, as bases do solfejo e da teoria musical», recorda.

Superada essa primeira prova com sucesso, foi com naturalidade que surgiu o convite para Filipe Palavra tocar também no rancho folclórico da localidade e passou a fazer a animação musical das festas da escola. Depois de o órgão lhe abrir as portas da música, rapidamente a curiosidade falou mais alto e começou a estudar, de forma autodidata, outros instrumentos. Até ao acordeão, «foi um passo lógico», uma vez que já conhecia a sequência dos acordes e a teoria musical. Estava, assim, lançada a semente para, em conjunto com outros amigos, criar um grupo de música popular ao qual chamaram «Os Fiarresgas», depois de uma votação do público no final de um espetáculo na freguesia de Mós, em dezembro de 1992, tinha Filipe Palavra 11 anos.

«Os Fiarresgas nasceram da grande amizade que tínhamos (e temos) entre todos. Este nome tem raiz fozcoense e significa solteirão, homem que deixou passar a idade considerada ideal para casar, boémio. Achámos que se adequava ao tipo de música e de espetáculo que produzíamos e ao género de vida que, no fundo, estávamos ali a representar», conta o neurologista, revelando que, por esse motivo, decidiram que o grupo seria exclusivamente masculino.

### Cantar e tocar poemas populares de Foz Côa

Encantado pela música e por todas as experiências que lhe proporcionou, Filipe Palavra reconhece que esta foi a forma de um jovem adolescente que vivia numa zona interior do país e proveniente de uma família de posses modestas ter oportunidade de viajar e conhecer o mundo. «Em 1994, constituímo-nos como Associação de Cultura Popular e, desde então, temos participado ativamente em inúmeros eventos culturais do concelho, da região, do país e até no estrangeiro, como quando fomos à Suíça por convite da comunidade fozcoense que lá vivia, um momento particularmente especial para o nosso grupo», elenca.



Filipe Palavra é o acordeonista do grupo Os Fiarresgas, que toca e canta músicas e poemas tradicionais de Vila Nova de Foz Côa e da região beiro-duriense

Embora o número de elementos d'Os Fiarresgas varie muito, o neurologista admite que todos fazem um grande esforço para se encontrarem sempre que podem. Nesse contexto, há dois momentos que nunca falham: fevereiro/março, época da amendoeira em flor, em que uma noite do programa cultural da Câmara Municipal de Vila Nova de Foz Côa está reservada para o grupo, e julho/agosto, altura das festas de Nossa Senhora da Veiga, a padroeira do concelho. A equipa de reportagem do *Correio SPN* teve oportunidade de assistir a um concerto d'Os Fiarresgas no dia 7 de julho passado, cujas receitas reverteram para as festividades deste ano (ver fotografia abaixo).

Apesar dos diferentes rumos que as vidas vão tomando, como a mudança de Filipe Palavra para Coimbra a fim de estudar Medicina, em 1999, o grupo tem sobrevivido e público não lhes falta. Naquele espetáculo a que assistimos, as vozes de uma assistência que lotou a sala logo se juntaram às dos músicos numa locução completa de todo o reportório apresentado. «É com muito prazer que olhamos para o público que acompanha Os Fiarresgas e encontramos desde crianças até aos respetivos avós. A verdade é que temos alguns originais, mas, no fundo, cantamos músicas da nossa terra», explica o acordeonista.

Os temas que o grupo apresenta são resultado de um trabalho de recolha, organização e musicalização de muitos poemas populares das gentes de Foz Côa. «Durante alguns anos, andámos com um gravador na mão a pedir às pessoas que partilhassem connosco algumas melodias de que se lembravam. Foi muito engraçado juntar todas essas peças e compor algumas das canções que hoje tocamos de forma natural e que as pessoas identificam imediatamente, mas cuja construção deu muito trabalho.»

### Relação intrínseca entre a Música e a Neurologia

Hoje em dia, a viver em Coimbra, que dista cerca de 200 km de Vila Nova de Foz Côa, e com uma vida profissional absorvente, Filipe Palavra não tem muitas oportunidades para tocar com Os Fiarresgas. Apesar disso, vai mantendo a sua ligação à música, não só porque pratica em casa sempre que pode, mas também porque esta é uma constante no seu dia-a-dia clínico, hoje mais dedicado à Neuropediatria. «A música é uma linguagem universal e é facilmente assimilável por qualquer criança, sendo importante para a maturidade do próprio cérebro. Além disso, através da música, conseguimos perceber determinadas alteracões das funcões nervosas superiores.»

Referindo ainda que a música é uma disciplina neurológica, o especialista exemplifica o contributo que esta pode dar ao seu quotidiano no Hospital Pediátrico, nomeadamente como intervenção terapêutica em determinadas doenças neurodegenerativas e como efeito tranquilizante nas crianças com perturbação do espectro do autismo. Isto, claro, sem esquecer os benefícios que a música proporciona a qualquer outra pessoa, na medida em que «é uma espécie de catarse que nos liberta e funciona como um excelente escape para muitos dos problemas com os quais temos de lidar diariamente», assegura.

### Vontade de ser médico desde tenra idade

Para Filipe Palavra, hoje com 37 anos, a Medicina foi sempre o seu sonho profissional e não teve dúvidas em afirmá-lo no dia em que entrou para o primeiro ciclo, aos 6 anos. «Fui recebido por uma professora que, em jeito de boas-vindas, questionou se, entre os meninos que começavam a escola nesse dia, haveria alguém interessado em ser médico. Eu coloquei logo a mão no ar», revela.

O neurologista fez todo o seu percurso académico com esse objetivo em mente e já no curso, que tirou na Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, deu mostras de se interessar pela Neurologia. «Gostava muito de matérias complexas e sempre me desafiou tentar perceber como é que o cérebro funciona e nos permite que sejamos



Sempre que pode, o neurologista regressa ao local onde tudo começou — a Igreja Matriz de Vila Nova de Foz Côa — e acompanha a missa tocando o órgão com que se estreou no mundo da música

quem somos. Tive a sorte de ter como assistente da disciplina de Neurologia a Dr.ª Maria do Carmo Macário (ainda como aluno de Medicina) e a grande felicidade de fazer o internato no Serviço de Neurologia do Hospital dos Covões, sob orientação da Dr.ª Helena Gens, que me marcou de forma indelével. Hoje, faço aquilo de que mais gosto e agradeço imenso a pessoas que, como elas, ensinaram a dar os primeiros passos nesta especialidade.»

Com um interesse particular pelas doenças inflamatórias e desmielinizantes do sistema nervoso central, este neurologista está atualmente ligado ao Hospital Pediátrico do CHUC, pelo que acompanha todo o tipo de perturbações neurológicas em crianças e adolescentes, desde o atraso global do desenvolvimento, que começa em idade muito precoce, até às doenças neuromusculares, às encefalopatias epiléticas ou às doenças do movimento. «Recentemente, criámos a Consulta de Doenças Desmielinizantes da Criança e vamos ter a possibilidade de fazer alguma investigação científica neste âmbito», refere Filipe Palavra, avançando que será por aí que o seu futuro passará e, claro, «por tocar com Os Fiarresgas de vez em quando».

### Solidariedade e união

om 26 anos de existência, Os Fiarresgas gravaram duas cassetes nos anos de 1990 e têm dois CD editados (um com a coletânea das duas cassetes, intitulado «Taleigada de Cantigas», e outro para celebrar os dez anos do grupo, com o título «Sempre a cantar!», de 2002). «Sentimos a necessidade de registar algumas das nossas conquistas musicais. Então, um amigo, o Emílio dos Santos, que esteve sempre ligado ao mundo da música, trouxe um estúdio móvel à Junta de Freguesia de Foz Côa e foi assim que gravámos a primeira cassete, em 1995», recorda Filipe Palavra. A materialização do trabalho d'Os Fiarresgas teve também uma vertente de solidariedade social: «Doámos parte das receitas que obtivemos com a venda das cassetes a duas instituições — o Centro de Dia de Crianças Inadaptadas e os Bombeiros Voluntários de Vila Nova de Foz Côa. Esta atitude desprendida e o facto de estarmos sempre envolvidos na dinamização de outras associações locais foi muito interessante para mim. A música ume-nos», salienta o neurologista, garantindo que esta faceta da sua vida contribuiu para o tornar «um homem melhor».





Assista a dois vídeos da participação d' Os Fiarresgas no programa *Praça* da Alegria, da RTP1, em 2001

(http://bit.do/eAasM)



## Novas esperanças para o tratamento das cefaleias



ORGANIZADORES E PARTICIPANTES (da esq. para a dta.): Á frente: Prof. José Ferro (diretor do Serviço de Neurologia do CHLN/HSM), Prof.ª Teresa Paiva (fundadora da Consulta de Cefaleias do CHLN/HSM), Prof.a Isabel Pavão Martins (atual coordenadora), Prof.a Raquel Gil-Gouveia e Dr.ª Elsa Parreira (presidente da Sociedade Portuguesa de Cefaleias). Atrás: Dr.ª Isabel Amorim, Dr. a Linda Azevedo, Dr. Pedro Alves e Sónia Arroz (em representação dos doentes)

o Dia Europeu da Enxaqueca, 12 de setembro, a Clínica Universitária de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa e o o Centro de Estudos Egas Moniz organizaram, em parceria com a Consulta de Cefaleias do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria (CHULN/HSM), o Curso Pós-graduado de Atualização em Cefaleias.

Enfatizando que «a formação dos médicos é uma das principais medidas para melhorar a assistência aos doentes e garantir a sua segurança», a Prof.a Isabel Pavão Martins, coordenadora da Consulta de Cefaleias do CHULN/ /HSM, justifica a importância deste curso com a necessidade de «transmitir àqueles que seguem estes doentes, seja nos cuidados de saúde primários, no atendimento agudo de urgência ou em consultas mais diferenciadas, os avanços significativos registados nos últimos anos». Efetivamente, «o desenvolvimento tecnológico permitiu estudar melhor o cérebro», o que tem levado à «identificação de moléculas envolvidas nas crises de enxaqueca, que constituem hoje novos alvos terapêuticos».

Este curso abordou questões como as comorbilidades nas cefaleias primárias; as particularidades desta patologia em alguns grupos específicos, como o idoso, a criança e a mulher grávida; e os novos fármacos, que se «têm revelado bastante seguros e eficazes em ensaios clínicos», havendo esperanças de que «podem melhorar a vida dos doentes com formas particularmente severas e incapacitantes de enxaqueca». Para exemplificar alguns dos principais avanços terapêuticos, Isabel Pavão Martins sublinha: «A toxina botulínica já constitui uma alternativa terapêutica para a enxaqueca crónica; os anticorpos monoclonais anti-CGRP (calcitonin gene-related peptide) ou contra o recetor do CGRP já foram aprovados pela Agência Europeia de Medicamentos; e, brevemente, vão surgir novos fármacos para o tratamento da crise aguda.» Simultaneamente, «têm sido ensaiadas estratégias não farmacológicas, como as terapias neuromoduladoras».

O Curso Pós-graduado de Atualização em Cefaleias recebeu formandos de diferentes áreas, nomeadamente da Medicina Geral e Familiar, da Neurologia e da Psiquiatria, e reservou um espaço para a partilha de testemunhos de vários doentes na mesa-redonda dedicada à comemoração do Dia Europeu da Enxaqueca. A ocasião foi também aproveitada para celebrar os 42 anos da Consulta de Cefaleias do CHULN/HSM, contando, para isso, com a intervenção da sua fundadora, a Prof.ª Teresa Paiva.

## Congresso destacou avanços na abordagem do AVC

XIV Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia (SPNR) teve lugar em Loures, entre 18 e 20 de outubro passado. Com uma vertente formativa muito forte, os dois primeiros dias foram totalmente preenchidos por cursos. Em entrevista de balanço ao Correio SPN, o Dr. Pedro Vilela, presidente deste Congresso e orador em várias sessões, sublinha que «os avanços no diagnóstico e no tratamento do AVC, que têm sido constantes, foram muito abordados durante a reunião». E acrescenta: «Não é frequente vivermos momentos de extraordinários avanços na Medicina, mas temos a sorte de vivenciar agora um desses momentos no tratamento do AVC.»

Nesse sentido, o também neurorradiologista no Hospital Garcia de Orta, em Almada, frisa que todos aqueles que se envolveram neste XIV Congresso tiveram o intuito e a responsabilidade de «deixar um legado de ciência para as novas gerações de neurorradiologistas». Pedro Vilela aproveita para elogiar «a resposta exemplar ao AVC isquémico e à hemorragia subaracnoidea aneurismática em Portugal, que foi reconhecida por alguns dos especialistas estrangeiros» que intervieram neste Congresso da SPNR. Contudo, esses bons resultados «só se tornam possíveis devido ao trabalho multidisciplinar e de organização das urgências metropolitanas que é feito entre os Serviços de Neurorradiologia e as outras especialidades das Neurociências – a Neurologia e a Neurocirurgia».

Na vertente formativa, decorreram cursos técnicos e workshops como os seguintes exemplos: «Perfusão por tomografia computorizada no acidente vascular cerebral [AVC] isquémico agudo»; «Imagem na patologia osteoarticular da coluna vertebral»; «Neurorradiologia terapêutica: AVC isquémico agudo» e «Neurorradiologia diagnóstica: tumores primários do sistema ner-



INTERVENIENTES NA SESSÃO DE ABERTURA: Dr. Pedro de Freitas, Dr. a Luísa Biscoito, Dr. Artur Vaz, Dr. Nuno Abreu (adjunto do vereador para as áreas sociais), Dr. Pedro Vilela, Dr. Alexandre Lourenço, Prof. Augusto Goulão e Dr.ª Inês Carreiro

voso central». Já na vertente de atualização científica, que foi concentrada no dia 20 de outubro, além da apresentação de várias comunicações livres e da discussão de pósteres, decorreram sessões alusivas a temas como os tratamentos percutâneos na patologia raquidiana e os novos horizontes da imagiologia.

Agradecendo a todos os que contribuíram para a realização do XIV Congresso da SPNR, Pedro Vilela destaca a equipa médica e técnica do Serviço de Neurorradiologia do Hospital Beatriz Ângelo, em Loures, «cujas intervenções em vários cursos e sessões foram imprescindíveis à organização bem-sucedida desta reunião». Rui Alexandre Coelho

# Novidades e controvérsias em envelhecimento cerebral e demências

32.ª Reunião do Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências (GEECD), realizada nos dias 12 e 13 de outubro passado, na Fundação Cidade de Lisboa, deu ênfase à discussão de controvérsias e à apresentação de novidades, como os biomarcadores que estão em investigação não apenas para diagnóstico, mas também para avaliação do prognóstico das demências.

Depois da apresentação de comunicações orais, a reunião prosseguiu com pergunta «Porque falharam os ensaios?». As respostas foram dadas pelo Prof. Mário Miguel Rosa, neurologista no Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria (CHULN/HSM), que começou por referir que «a falta de novos fármacos eficazes para a doença de Alzheimer [DA] nos últimos 20 anos relaciona--se, sobretudo, com o desconhecimento dos mecanismos que originam esta patologia». «Diferentes produtos têm sido desenvolvidos, assumindo-se que os sintomas da DA decorrem da acumulação de betamiloide ou de proteína Tau. No entanto, agora sabe-se que não é exatamente assim e que a causa deve estar em algo que está por detrás e que origina aquela acumulação.» Além disso, o preletor comentou o «escasso tempo» concedido aos ensaios clínicos. «As demências evoluem muito lentamente e os patrocinadores, devido aos seus próprios constrangimentos, não estão disponíveis para realizar ensajos de sete ou dez anos. Em alternativa, procuram instrumentos de medida para identificar pequenas alterações rapidamente, mas que não medem necessariamente o que se pretende.»

Depois de o Prof. Alexandre Mendonça, neurologista no CHULN/HSM, falar sobre os novos alvos terapêuticos na demência frontotemporal, seguiu-



ORADORES E MODERADORES: Profs. Jorge Fonseca, Sofia Madureira, Ana Abreu, Ana Verdelho, Manuel Correia, Carolina Garrett, Miguel Coelho, Graça Melo e Frederico Simões do Couto

-se a apresentação de projetos nacionais em curso. Uma das moderadoras, a Prof.ª Catarina Resende de Oliveira, responsável pela Unidade de Inovação e Desenvolvimento do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, resume que, este ano, foram dados a conhecer trabalhos muito vocacionados para a DA e para a demência em geral. «Alguns destes projetos tentam ir além, por exemplo, da explicação da causa pela acumulação de betamiloide, procurando explorar aspetos que poderão vir a ser validados como potenciais biomarcadores. Também foram apresentados trabalhos ligados à validação de testes, à reserva cognitiva e a questões mais funcionais envolvidas nas demências.»

O programa prosseguiu com uma sessão de controvérsias, que «suscitou particular debate», como refere a presidente do GEECD, Prof.ª Ana Verdelho. Nesta sessão, o Prof. Jorge Fonseca, gastrenterologista no Hospital Garcia de Orta, em Almada, e a Prof.ª Graça

Melo, enfermeira e professora na Escola Superior de Enfermagem de Lisboa, abordaram a alimentação por PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy) em estados muito avançados de demência. «A investigação não tem produzido evidência que permita recomendar que se mantenha a alimentação oral, com técnica assistida pela mão, ou se é preferível a alimentação por PEG. Todas as orientações disponíveis dão uma visão conservadora, ou seja, a manutenção da alimentação oral; a alimentação por PEG deverá ser uma situação muito ponderada, se o doente tiver disfagia grave e pneumonias de repetição, úlceras de pressão ou outras alterações significativas», sublinhou Graca Melo.

A controvérsia sobre se há lugar para a estimulação cerebral profunda como tratamento das demências foi abordada pela Prof.ª Carolina Garrett, neurologista no Centro Hospitalar Universitário de São João, e pelo Prof. Miguel Coelho, neurologista no CHULN/HSM. «O fórnix foi uma das áreas da memória escolhida para estimulação, mas os estudos foram negativos, sendo que aconteceu o mesmo com o núcleo basal de Meynert. Neste caso, a única vantagem é que poderá haver uma ligeira redução da taxa de progressão das demências, o que ainda terá de ser comprovado através de estudos em animais, alguns já em curso», referiu Carolina Garrett.

Outro tema discutido nas controvérsias foi se os doentes com demência e fibrilação auricular (sem AVC) devem ser anticoagulados, com as respostas a serem dadas pelo Prof. Manuel Correia, diretor do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário do Porto/Hospital de Santo António, e pela Prof.ª Ana Abreu, cardiologista no Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central/Hospital de Santa Marta. No rescaldo desta 32.ª Reunião do GEECD, Ana Verdelho revela-se «muito satisfeita, quer com a qualidade do programa e das apresentações, quer com o volume de participação». ® Rui Alexandre Coelho

DR. DANIEL ALCOLEA, neurologista no Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, em Barcelona, e orador na Conferência Prof. Carlos Garcia e Dr.<sup>9</sup> Helena Coelho

### A sua conferência versou sobre os novos biomarcadores para diagnóstico das demências. Que avancos destaca neste âmbito?

Até há pouco tempo, baseávamo-nos apenas em critérios clínicos, ou seja, nos sintomas dos doentes, mas, hoje em dia, temos ferramentas que nos permitem medir, de uma maneira muito fiável, o que se passa no cérebro dos doentes a nível biológico. Além dos marcadores tradicionais (beta-42, proteína Tau total e proteína Tau fosforilada), há novos marcadores que permitem medir outros processos biológicos que ocorrem no cérebro, como a inflamação, a neurodegeneração ou a perda sináptica.

Ainda será possível encontrar marcadores para um diagnóstico mais preciso?

Creio que será difícil, porque os marcadores de que dispomos atualmente já são muito precisos. Mas os novos marcadores permitirão medir outros parâmetros para além do diagnóstico. Por exemplo, poderemos melhorar o prognóstico, se soubermos que doentes beneficiam de outro tipo de tratamentos complementares. Por outro lado, os marcadores de que dispomos resultam do líquido cefalorraquidiano, pelo que requerem a punção lombar. É expectável que, no futuro, tenhamos marcadores igualmente eficientes retirados do sangue ou de outro fluido mais acessível.



# A estreia do Simpósio de Enfermagem em Neurologia no Norte







Enf.as Adelaide Sousa e Célia Rato

Integrado no Congresso de Neurologia 2018, o 7.º Simpósio de Enfermagem em Neurologia tem lugar no dia 14 de novembro, entre as 9h00 e as 16h30, e aborda as respostas que doentes, seus familiares e profissionais de saúde procuram para lidar com os desafios das doenças neurológicas. Pela primeira vez, a organização é assumida pelos enfermeiros do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João (CHUSJ), no Porto, que contam com a colaboração dos seus colegas dos Serviços de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria (CHULN/HSM) e do Centro Hospitalar Universitário do Porto/Hospital de Santo António (CHUP/HSA).

João Paulo Godinho

Simpósio de Enfermagem em Neurologia nasceu em Lisboa, no ano de 2011, filho de um projeto pioneiro empreendido pelos enfermeiros do Serviço de Neurologia do CHULN/HSM, que teve as enfermeiras Célia Rato e Adelaide Sousa como principais impulsionadoras. Este simpósio anual, que decorre sempre no primeiro dia do Congresso da Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN), foi crescendo com os contributos de enfermeiros de todo o país. Este ano, tal como o Congresso de Neurologia, mudou-se para a cidade do Porto, estando a coordenação entregue a Delfim Oliveira, enfermeiro-chefe do Serviço de Neurologia do CHUSJ, que começou por coorganizar a edição de 2017.

«No ano passado, fui convidado a integrar a Comissão Organizadora [CO]. Este ano, como o Congresso de Neurologia decorre no Porto, fui convidado pela SPN para presidir ao 7.º Simpósio de Enfermagem», explica Delfim Oliveira. Também membro da CO deste ano, Célia Rato, enfermeirachefe do Serviço de Neurologia do CHULN/HSM, defende que esta mudança «é salutar», até porque o objetivo principal passa por inovar a cada ano, o que é mais difícil se a equipa organizadora não mudar. «Era algo que tinha de acontecer. No futuro, a organização poderá alargar-se a outros locais, como Coimbra», acredita Célia Rato.

Porém, a mudança de local e de liderança na organização não desvirtua o espírito e a missão subjacentes ao Simpósio de Enfermagem em Neurologia. «Vale a pena debatermos e partilharmos as nossas experiências, aprendendo uns com os outros. Se conseguirmos despertar os enfermeiros para a necessidade de atualização, uma vez que a renovação do conhecimento deve ser constante, já atingimos o nosso grande objetivo», afirma Delfim Oliveira. E Célia Rato acrescenta: «Há médicos que assistem ao nosso simpósio, pelo que constitui uma oportunidade de reconhecimento da nossa classe para além do dia-a-dia clínico. Esta reunião é também um meio para mostrarmos o que fazemos e reafirmarmos a importância dos enfermeiros na sociedade.»

#### Doente no centro do programa

O 7.º Simpósio de Enfermagem em Neurologia vai destacar a «vivência da pessoa com doença neurológica», dando voz a doentes e representantes de associações de doentes neurológicos, que também serão oradores. Segundo Célia Rato, «abordar temas como a criação de conforto ou a satisfação nas atividades mais básicas da vida é crucial no âmbito da Enfermagem de Neurologia, sobretudo porque muitos dos doentes neurológicos vivem em situação de dependência, com dificuldades que podem ser motoras, mentais ou as duas em simultâneo».

O programa científico deste ano assenta em cinco mesas de discussão. A primeira, intitulada «A vivência na primeira pessoa – dar a voz aos doentes», vai ser moderada por Delfim Oliveira e acolhe testemunhos de doentes e representantes de associações de doentes sobre como é viver depois de um acidente vascular cerebral, de um traumatismo cranioencefálico e com esclerose múltipla, entre outras. De seguida, a Enf.ª Lia Sousa, do Serviço de Neurologia do CHUSJ e membro da Comissão Científica, modera a mesa que vai debater a vivência da pessoa com demência e da sua família, na qual se inclui um tema cuja abordagem é menos comum neste âmbito - a dor crónica nos doentes com demência.

A manhã do dia 14 de novembro encerra com a terceira mesa, que está reservada à apresentação de comunicações orais e pósteres, sob a moderação da Enf.ª Adelaide Sousa. A mesa que inaugura a parte da tarde chama-se «Como aprender a viver com esclerose múltipla» e é moderada por Berta Augusto, enfermeira no Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. A quinta e última mesa, que é moderada pela Enf.a Maria Conceição Figueira, enfermeira-chefe do Serviço de Neurologia do CHUP/HSA, intitula-se «A (in)satisfação nas atividades de vida» e vai debater questões como a respiração com ajuda mecânica, as novas tecnologias ao serviço da mobilidade e da comunicação e como manter o prazer da alimentação quando a via natural não é possível.

O 7.º Simpósio de Enfermagem em Neurologia encerra com a entrega de prémios para as melhores comunicações orais e pósteres apresentados ao longo do dia, cujo valor Delfim Oliveira considera «simbólico», tendo em conta as dificuldades que os enfermeiros enfrentam para conseguirem fazer trabalhos de investigação. No entanto, deixa palavras de incentivo: «O melhor prémio é os enfermeiros terem oportunidade de partilhar o conhecimento adquirido com a atividade de investigação.»

#### Tecnologia em Enfermagem

Comentando o tema geral do Congresso de Neurologia 2018 – «Inteligência artificial e inovação tecnológica» –, Delfim Oliveira afirma que, «embora os enfermeiros estejam no centro das alterações de metodologias e paradigmas de assistência aos doentes neste século XXI, o seu papel e as suas funções vão continuar a ser insubstituíveis e necessários, independentemente de toda a evolução tecnológica».

Segundo o enfermeiro-chefe do Serviço de Neurologia do CHUSJ, a principal inspiração tecnológica desta área da saúde é o sistema nervoso central, nas vertentes motora e sensorial. E explica: «Efetivamente, a tecnologia de hoje inspira-se na tecnologia biológica e procura transformar a realidade para compensar as perdas que, no domínio biológico, vão acontecendo ao longo do processo de envelhecimento. Se a tecnologia se inspira no ser humano, só pode caminhar lado a lado e só deve servir o Homem. A tecnologia que só faz de nós dependentes não será, na visão dos enfermeiros, um apoio.»

Na mesma linha de raciocínio, Adelaide Sousa reitera que «o enfermeiro é a primeira porta entre a assistência médica e o doente». Além disso, «a necessidade dos cuidados de enfermagem é ainda um sinónimo de valorização profissional e social» destes profissionais. Considerando que «a tecnologia deve ser um auxílio à proximidade com o doente», os três elementos da Comissão Organizadora do 7.º Simpósio de Enfermagem em Neurologia entrevistados para este artigo reconhecem que «o enfermeiro deve saber acompanhar a evolução tecnológica e integrá-la caso seja benéfica para o doente».

Por isso, esta reunião vai refletir sobre os cuidados de enfermagem no presente, mas também no futuro, a fim de, como resume Adelaide Sousa, «deixar uma marca» entre os profissionais desta área. «Vale a pena olhar para a assistência ao doente neurológico, no que respeita aos cuidados de enfermagem, de forma inovadora e sermos capazes de sonhar que, um dia, a nossa realidade poderá ser diferente», remata Delfim Oliveira.

### **OPINIÃO**

### Prof. José Castro Lopes

• Presidente da Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral (SPAVC)

## A propósito do 13.º Congresso Português do AVC

Congresso Português do AVC mantém-se como a grande referência nacional e a principal organização da SPAVC, abordando a evidência científica sobre a prevenção e o tratamento daquela que constitui a primeira causa de mortalidade e incapacidade definitiva no nosso país – o AVC. Para tal, são selecionados os temas entendidos como os mais adequados e os preletores nacionais e estrangeiros da maior capacidade, para que resulte num conjunto de informações da maior valia para os congressistas.

O facto de tratarmos uma população geralmente envelhecida, a que Portugal não é exceção, tem de estar no horizonte de um Congresso centrado numa patologia cujo risco aumenta exponencialmente com o envelhecimento. Nesse sentido, saliento a nossa preocupação em propor sessões e conferências que abordem a deterioração cognitiva de base essencialmente vascular.

Nesse âmbito, no 13.º Congresso Português do AVC, que vai decorrer entre 31 de janeiro e 2 de fevereiro de 2019, no Porto, vamos ter a sessão «Vascular cognitive impairment», e a conferência «Diabetes como fator de risco para deterioração cognitiva», que será proferida pela Dr.ª Isabel Mangas Palma, endocri-

nologista responsável pela Consulta de Diabetes *Mellitus* Tipo 2 do Centro Hospitalar Universitário do Porto/Hospital de Santo António.

Em termos de prevenção, saliento a conferência «Guidelines da hipertensão arterial: como ser bem-sucedido na sua aplicação», proferida pelo Dr. Fernando Pinto, cardiologista no Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga/Hospital de São Sebastião, e a sessão «Novas técnicas de imagem para esclarecimento da etiologia do AVC isquémico».

As novas técnicas de ataque à penumbra isquémica, um dos mais recentes e promissores meios de tratamento da fase aguda do AVC, vão ser analisadas na conferência «Trombolitic therapy in acute stroke – the present and near future», cujo preletor é o Prof. Antoni Dávalos, diretor do Departamento de Neurologia do Hospital Germans Trias i Pujol, em Barcelona. As duas sessões seguintes («Trombectomia» e «Organização da terapêutica de reperfusão») constituem igualmente momentos significativos da preocupação científica que, aliás, se observa em todo o programa deste 13.º Congresso.

Entendo muito importante salientar também as conferências «Action plan for stroke in Europe», da Prof.ª Valeria Caso, ex-presidente da European Stroke Organisation, e «AVC criptogénico/ESUS», do Prof. Didier Leys, neurologista no Hospital



Roger Salengro e professor na Universidade de Lille, em França. Já a Sessão de Abertura terá como orador convidado o reitor da Universidade do Porto, Prof. António Sousa Pereira, que vai desenvolver o tema «A Universidade na formação médica pós-graduada».

Como acontece desde a 1.ª edição, o Congresso contempla, na tarde do último dia, sábado, a Sessão de Informação à População, na qual, com base em entrevistas do género *vox pop*, evidenciaremos o que a população sabe e <u>não sabe</u> sobre o AVC. Mantendo o modelo «Que Todos aprendam com Tudo», temos um Congresso repleto de interesse, em que o progressivo aumento que se vem verificando do número de participantes sairá significativamente mais valorizado.



### **OPINIÕES**

### Prof.ª Elsa Azevedo

- Diretora do Servico de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, no Porto
- Presidente da Sociedade Portuguesa de Neurossonologia

## Curso de Introdução à Neurossonologia

edição de 2018 deste curso, a realizar-se no Adia 14 de novembro, entre as 9h00 e as 18h00, apresenta bastantes novidades para internos e especialistas de Neurologia, em geral, bem como para aqueles que já praticam a neurossonologia. A recente evolução e a especialização progressiva das técnicas de investigação neurossonológica tornaram a neurossonologia num domínio paraclínico das Neurociências, com um impacto decisivo no diagnóstico e no acompanhamento de múltiplas patologias neurológicas e neurocirúrgicas.

Num curso abrangente e que inova pela demonstração de exames ao vivo antes da componente prática, há a realçar a palestra do Prof. Wolfgang Schmidt, investigador no Medical Center of Rheumatology, em Berlim, e investigador da maioria dos principais ensaios clínicos de arterite de células gigantes, integrando clínica, investigação neurossonológica e avanços terapêuticos. Da parte teórica, durante a manhã, destaco a abordagem dos princípios necessários à realização do exame neurossonológico, nomeadamente em doentes com patologia ateromatosa e não ateromatosa cervicocefálica, bem como na pesquisa de fontes embólicas e na monitorização hemodinâmica na hemorragia subaracnoideia. Sublinho também a análise sobre a mais recente aplicação das técnicas neurossonoló-

gicas às doenças do movimento e neuromusculares. Contudo, um das principais mais-valias deste curso continua a ser a vertente hands-on com ecógrafos e aparelhos de Doppler transcraniano. O eco-Doppler cervical e transcraniano permite a avaliação morfoló-

gica e hemodinâmica carotídea e vertebral cervical,

assim como a avaliação hemodinâmica cerebral, que contribuem para uma melhor compreensão da situação clínica da doença vascular cerebral ou de outras patologias que perturbem a hemodinâmica do cérebro, sendo complementar à avaliação clínica e aos exames

neurorradiológicos.

Uma vez mais, no curso, será enfatizado o papel dos exames neurossonológicos na tomada de decisões em Neurologia, com as vantagens de serem técnicas não invasivas, relativamente baratas, passíveis de fornecer informação em tempo real e de serem repetidas, permitindo a monitorização temporal das alterações cerebrovasculares.

### Prof. João Lemos

- Neurologista no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
- Coordenador do Curso de Neuro-otologia (14 de novembro, das 10h00 às 19h55)

## Vertigens como elo entre a Neurologia e a Otorrinolaringologia

primeiro curso da SPN em Neuro--otologia é a prova do interesse crescente dos neurologistas pela vertigem, constituindo esta um campo de fronteira com a especialidade de Otorrinolaringologia. A vertigem é, atualmente, uma das causas mais prevalentes da ida dos doentes a urgências e consultas de Neurologia, o que acentua a pertinência do seu conhecimento pelos profissionais de saúde.

Com esse objetivo em mente, foi delineado para este Congresso um curso teórico-prático de Neuro--otologia. A primeira parte, entre as 10h00 e as 16h30, é constituída por apresentações teóricas de experts nacionais e internacionais. O Dr. Konrad Weber, do Departamento de Neurologia e Oftalmologia do Hospital Universitário de Zurique, vai abordar os

testes diagnósticos contemporâneos da função vestibular, bem como a nevrite vestibular e a falência vestibular bi-

Ainda na parte teórica, o Dr. Dario Yacovino, do Departamento de Neurologia do Hospital Cesar Milstein, em Buenos Aires, vai falar sobre a vertigem posicional paroxística benigna do canal posterior e do canal horizontal e anterior. Por sua vez,

o Prof. José Lopez Escamez, da Universidade de Granada, vai falar sobre a doença de Ménière e a enxaqueca vestibular. Eu explicarei os fundamentos da vertigem espontânea central e da vertigem posicional central. Por sua vez, o Prof. José Pimentel, neurologista no Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria, irá coordenar a sessão de casos clínicos com os restantes palestrantes.

Na segunda parte do curso, de cariz hands-on, os participantes vão ter a oportunidade de praticar as técnicas diagnósticas neuro-otológicas usualmente realizadas à cabeceira do doente e familiarizar-se com os exames complementares de diagnóstico neuro-otológicos, bem como com as técnicas de reabilitação vestibular. As seis estações de treino serão as seguintes: nistagmo e exame ocular motor; impulso cefálico; manobras posicionais; provas calóricas, vibração, agitação cefálica e audiometria; potenciais evocados miogénicos vestibulares; e reabilitação vestibular.

Antecipa-se um curso intensivíssimo, tanto do ponto de vista teórico como prático, que tem por objetivos desenvolver o conhecimento sobre a patologia vestibular central e periférica, fomentar o contacto com técnicas avançadas e peritos estrangeiros, bem como cativar os neurologistas para a subespecialização em neuro-otologia.



# Centros de cirurgia da epilepsia debatem desafios comuns



Fórum de Cirurgia da Epilepsia decorre no dia 14 de novembro, das 9h30 às 18h00, e pretende proporcionar o debate de desafios e soluções entre os cinco Centros de Referência em Epilepsia Refratária aprovados em Portugal – Centro Hospitalar Universitário de São João (CHUSJ);

Centro Hospitalar Universitário do Porto/Hospital de Santo António; Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental//Hospital de Egas Moniz e Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria.

Com um formato prático, que se sustenta na análise de casos reais, «o principal objetivo desta sessão é cimentar a boa relação entre os cinco centros, promovendo a partilha de informações e desafios», sustenta o **Dr. Dílio Alves, presidente da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia (LPCE) e coordenador deste Fórum.** Cada centro vai apresentar dois casos clínicos, incluindo «a eventual reapreciação de casos já expostos anteriormente para avaliar os resultados das decisões tomadas». Em análise estarão, sobretudo, doentes com epilepsia refratária e técnicas mais exigentes, como a colocação de elétrodos invasivos.

Em pleno processo de acreditação pela Direção-Geral da Saúde, os Centros de Referência em Epilepsia Refratária enfrentam algumas dificuldades e «o seu desempenho ainda está aquém das expectativas», com dificuldade em atingir as 20 cirurgias

realizadas por ano em cada um destes cinco centros. «Uma das limitações é a falta de unidades de monitorização por vídeo-EEG [eletroencefalograma]. Com uma cama destinada a esta monitorização, consegue-se investigar um doente por semana, ou seja, cerca de 50 doentes por ano. Como nem todos os doentes têm indicação cirúrgica, para ultrapassarmos as 20 cirurgias/ano, necessitamos de ter pelo menos duas camas de monitorização em cada centro», defende o também coordenador do Centro de Referência em Epilepsia do CHUSJ.

Os constrangimentos estendem-se aos blocos operatórios, onde a cirurgia da epilepsia tem de lutar pelo seu espaço, como explica Dílio Alves. «Há muitas patologias que carecem de resposta cirúrgica urgente, pelo que a epilepsia tem de lutar por vagas nos blocos e tempos cirúrgicos. Outro desafio é que a cirurgia da epilepsia exige uma equipa alargada e multidisciplinar, composta por neurologistas, neurofisiologistas, neurocirurgiões, neurorradiologistas, neuropsicólogos, enfermeiros, anestesiologistas, psiquiatras, técnicos de neurofisiologia, entre outros profissionais.» João Paulo Godinho

# Inovação tecnológica aplicada às alterações do comportamento

efletir sobre o impacto da evolução tecnológica na prática clínica é o desígnio da reunião da Secção de Neurologia do Comportamento da SPN, a decorrer no dia 14 de novembro, entre as 14h30 e as 18h30. O **Prof. José Fonseca, terapeuta da fala e docente na Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa,** assume a coordenação desta sessão, com a expectativa de cativar mais profissionais para o estudo das alterações adquiridas do comportamento por lesão cerebral, que são cada vez mais prevalentes.

A convite do também moderador e coordenador da Secção de Neurologia do Comportamento (SNC), vão intervir nesta reunião a Prof.ª Patrícia Figueiredo, professora no Instituto Superior Técnico, com o tema «Brain imaging and artificial intelligence», e a Prof.ª Sara Madeira, professora na Faculdade de Ciências da Universidade de Lisboa, com o tema «A data science approach to unravel prognostic markers in neurodegenerative diseases».

A influência da tecnologia na investigação sobre as alterações do comportamento «tem-se refletido nas

demências, mas também nas alterações cognitivas após disfunções cerebrais mais focais, como as de etiologia vascular, neoplásica, inflamatória ou epilética», explica José Fonseca. E acrescenta: «As novas tecnologias têm vindo a permitir perceber melhor o funcionamento cerebral a nível do processamento das funções nervosas superiores. Além disso, dão esperança ao aparecimento de novas abordagens terapêuticas para o processo de reabilitação.»

Fundada em 2003, a SNC «é composta, sobretudo, por neurologistas, neuropsicólogos e terapeutas da fala, tendo, desde sempre, procurado incentivar a partilha multiprofissional do conhecimento», refere o atual coordenador, reiterando que a compreensão das manifestações comportamentais «tem de ser vista através de uma perspetiva alargada». Ao aumento do número de pessoas com alterações comportamentais corresponde também um crescimento da «massa crítica» de profissionais dedicados ao seu estudo e tratamento. Contudo, essa evolução enfrenta desafios, que, segundo José Fonseca, «vão desde o entendimento de como o



cérebro processa a informação ao nível das funções nervosas superiores até à forma como se manifesta quando está lesado e como criar novas abordagens terapêuticas no processo de reabilitação». \*\*

João Paulo Godinho





# Plataformas digitais para controlar a EM

papel das novas tecnologias no presente e no futuro do tratamento da esclerose múltipla (EM) é o principal tópico da mesa-redonda dedicada às doenças desmielinizantes, que ocorre no dia 16 de novembro, entre as 17h00 e as 18h30. O Prof. João Cerqueira, coordenador da Consulta de Neuroimunologia do Serviço de Neurologia do Hospital de Braga, é o moderador desta sessão que pretende «alertar para as mudanças na abordagem aos doentes com EM», demonstrando que «as tecnologias podem ser bastante úteis se se souber aproveitar o seu potencial».

Nesse sentido, o primeiro orador da sessão será o engenheiro António Murta, cofundador da empresa Pathena, que fará uma introdução sobre o papel das novas tecnologias na gestão da doença e na promoção da saúde. Em seguida, o Dr. Marcus D'Souza, do Serviço de Neurologia do Hospital Universitário de Basileia, na Suíca,

vai abordar o impacto das tecnologias digitais na consulta de EM do ponto de vista do médico. Finalmente, o Dr. João Medeiros, doente com EM e criador da *app Bladerrunner*, vai refletir sobre a importância destes novos dispositivos e plataformas digitais, sublinhando a sua «utilidade, a facilidade de uso e o contributo que podem dar para um controlo mais eficaz da EM», avança João Cerqueira.

Aceder a inovadoras ferramentas de monitorização, que reconfiguram o papel do médico e do doente, tal como a gestão da informação sobre as doenças desmielinizantes, que afetam cerca de sete mil pessoas em Portugal (com claro predomínio da EM), tem vantagens indiscutíveis. «Com estas plataformas digitais de monitorização, o doente tem mais consciência de como a sua patologia está a evoluir. Por seu turno, o médico fica com uma informação mais precisa do que se está a passar com o doente, podendo ajustar a medicação de forma



mais adequada», conclui o também coordenador do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla da SPN. ® João Paulo Godinho

# Desafios dos cuidados neurocríticos e relevância da monitorização avançada



onitorização avançada e controvérsias na abordagem dos doentes neurocríticos» é o título da mesa-redonda que se realiza entre as 17h00 e as 18h30 do dia 16 de novembro. Sob a moderação da

Dr.ª Ana Patrícia Antunes, neurologista e consultora em Cuidados Intensivos no Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria (CHULN/HSM), e da Dr.ª Filipa Falcão, neurologista e intensivista na mesma instituição, esta sessão visa discutir o papel das inovações tecnológicas nos cuidados neurointensivos e os seus desafios.

«A neuromonitorização avançada pode incluir técnicas de avaliação da pressão intracraniana e pressão de perfusão cerebral, fluxo sanguíneo, oxigenação e metabolismo cerebrais, bem como monitorização eletrofisiológica. Estas técnicas permitem depreender o estado da autorregulação , o risco de isquemia/hipoxia cerebral e atividade epilética», afirma Ana Patrícia Antunes. Segundo esta especialista, dois dos principais desafios neste âmbito são a alteração dos limites fisiológicos dos doentes e o diagnóstico e tratamento do estado de mal epilético não convulsivo.

Na mesa-redonda dedicada aos cuidados neurocríticos, a Prof.ª Celeste Dias, anestesiologista e intensivista no Centro Hospitalar Universitário de São João, no Porto, vai incidir sobre a monitorização multimodal no doente neurocrítico. De seguida, o Prof. Julian Bösel, neurologista e intensivista na Clínica Kassel, na Alemanha, analisará a otimização da perfusão cerebral em doentes com AVC nos cuidados neurocríticos. Finalmente, os padrões eletroencefalográficos e prognósticos do estado de mal epilético não convulsivo serão discutidos pela Prof.ª Carla Bentes, neurologista e neurofisiologista no CHUI N/HSM.

Em linha com o tema-chapéu do Congresso de Neurologia 2018, Ana Patrícia Antunes defende que «a inovação tecnológica faz todo o sentido no neurointensivismo» e realça o papel da monitorização multimodal por permitir a «leitura contínua da (dis)função neurológica dos doentes neurocríticos». Esta moderadora espera que a mesa-redonda suscite «um diálogo construtivo sobre o neurointensivismo» e que a troca de ideias «contribua para um maior conhecimento sobre as técnicas avançadas de neuromonitorização e para a discussão de temas controversos na prática clínica do neurointensivismo». João Paulo Godinho





# Caminhos de futuro na abordagem das doenças neurológicas de causa genética



s doenças neurodegenerativas e neuromusculares, com grande enfoque em questões que estão ainda no âmbito da investigação, são as «anfitriãs» da mesa-redonda organizada pela SPN em parceria com a Sociedade Portuguesa de Genética Humana (SPGH), que se realizará entre as 10h30 e as 12h00 do dia 15 de novembro. Segundo a Dr. a Maria do Rosário Santos, geneticista laboratorial no Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, pertencente ao Centro Hospitalar Universitário do Porto, e presidente da SPGH, esta sessão «é mais um contributo para o diálogo entre a Genética e a Neurologia, que germinou há já cerca de três décadas».

Entre os principais marcos desta relação de 30 anos destacam-se os estudos da doença de Machado Joseph, da polineuropatia amiloidótica familiar, da distrofia muscular de Duchenne e da atrofia muscular espinhal. Para Maria do Rosário Santos, «o trabalho conjunto demonstra que a Genética é transversal a diversas áreas da Neurologia, desde a investigação em Neurociências à prática clínica, quer no estudo preditivo em indivíduos assintomáticos, quer na caracterização genotípica detalhada dos doentes».

Com um forte cunho internacional, a mesa--redonda arranca com a preleção do Dr. Wim Mandemakers, do Erasmus Medical Center, em Roterdão, Holanda, sobre o gene LRP10, recentemente descoberto e que «está implicado na doença de Parkinson, na demência de Parkinson e na demência com corpos de Lewy». A seguir, o Prof. Hans van Bokhoven, que exerce no Donders Institute for Brain, Cognition and Behaviour e é docente na Radboud University Nijmegen, na Holanda, vai falar sobre a utilização de células estaminais pluripotentes induzidas como uma ferramenta ex-vivo para a classificação de variantes de significado desconhecido e para a medicina personalizada.

A última intervenção desta mesa cabe a um português, o Dr. Jorge Oliveira, geneticista laboratorial no Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, que vai abordar o diagnóstico molecular de algumas miopatias hereditárias, apresentando «casos de resolução complexa, através dos quais se pretende mostrar que, por vezes, até a tecnologia de seguenciação massiva em paralelo é insuficiente para decifrar a organização genómica subjacente à patologia», avança Maria do Rosário Santos.

A presidente da SPGH expressa ainda o desejo de que esta mesa-redonda «contribua para o aprofundamento do diálogo entre a Genética e a Neurologia, traduzindo-se em novas colaborações e numa maior multidisciplinaridade na abordagem das doenças neurológicas de origem genética». 🏶 João Paulo Godinho

# Os desafios da comunicação de ciência

reconhecimento de que a comunicação é essencial para o progresso das Neurociências estará no cerne da mesa-redonda organizada pela Sinapse, a revista científica da SPN, no dia 16 de novembro, entre as 14h30 e as 15h30. A moderação está a cargo da Prof.ª Catarina Resende de Oliveira, coordenadora da Unidade de Inovação e Desenvolvimento do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC) e editora da Sinapse, e do Dr. João Massano, neurologista no Centro Hospitalar Universitário de São João, no Porto.

A primeira intervenção cabe ao Dr. Tiago Mestre, neurologista no The Ottawa Hospital, no Canadá, que vai refletir sobre o papel da tecnologia na integração de cuidados de saúde em doença de Parkinson. Em seguida, a Dr.ª Helena Donato, diretora do Serviço de Documentação do CHUC, vai partilhar algumas estratégias de publicação de artigos em revistas científicas.

«É cada vez mais importante transmitir às novas gerações este conceito: aquilo que não fica escrito não existirá no futuro. A investigação clínica e a translação do conhecimento da ciência básica para a clínica são fundamentais, mas é sobretudo importante que os resultados dessa investigação sejam publicados», explica Catarina Oliveira.

Esta neurologista e investigadora sublinha que a publicação em revistas científicas como a Sinapse permite a «transmissão de conhecimentos de forma escrita, estruturada, sujeita à revisão de pares e a um conjunto de regras que asseguram a qualidade e a originalidade dos artigos». Assim, o objetivo principal desta mesa-redonda é «estimular a escrita científica e a publicação entre os neurologistas, particularmente entre os mais jovens».

A editora da revista da SPN enfatiza ainda a importância da comunicação com os doentes e a população em geral, pois «também importa dar a conhecer à sociedade os avanços científicos e tecnológicos da área das Neurociências, com potencial aplicação no diagnóstico e no desenho de terapias inovadoras». E adverte: «Tem de haver um cuidado extremo nesta



comunicação, já que se dirige a pessoas com diferentes níveis culturais, pelo que é preciso transmitir mensagens muito corretas, sem criar expectativas que possam ser mal interpretadas.» João Paulo Godinho



### **OPINIÃO**

#### Prof. Arlindo Oliveira

- Presidente do Instituto Superior Técnico da Universidade de Lisboa e professor do Departamento de Engenharia Informática
- Orador da conferência «Inteligência artificial, aprendizagem automática e Neurociências» (15 de novembro, das 12h15 às 13h00)

## Mentes digitais: ficção científica ou futuro próximo?



Existem relações entre as neurociências e a área da inteligência artificial que têm sido extensivamente exploradas pela comunidade científica. Embora apenas conheçamos de forma incompleta os mecanismos usados pelo cérebro humano para processar

informação e para adaptar a sua estrutura por forma a exibir comportamento inteligente, é possível usar este limitado conhecimento para desenvolver programas e sistemas que exibem inteligência. Apesar disso, o poder do cérebro humano para processar informação continua a ser, por enquanto, incomparavelmente superior ao de qualquer máquina.

Na minha preleção inserida na sessão inaugural do Congresso de Neurologia 2018, vou descrever algumas relações entre os mecanismos usados para processar informação pelo cérebro humano e as técnicas de aprendizagem automática desenvolvidas pela comunidade científica. Irei também explorar a possibilidade de os futuros desenvolvimentos tecnológicos poderem vir a permitir a criação de sistemas verdadeiramente inteligentes, a que chamei mentes digitais. Esta possibilidade, por enquanto ainda puramente

teórica, levanta um conjunto de questões práticas e filosóficas, para as quais tentarei apontar respostas:

Poderemos replicar inteligência num suporte digital? Será possível desenvolver inteligência artificial genérica? Será o cérebro humano o único sistema capaz de acolher uma mente inteligente e consciente? Que mecanismos e tecnologias poderão levar à criação de sistemas inteligentes, baseados em computadores digitais? Conseguiremos vir a conhecer tão bem os mecanismos de funcionamento do cérebro que se torne possível a sua reprodução integral num computador? Seremos alguma vez capazes de emular integralmente o funcionamento de um cérebro humano? Se as mentes digitais, artificiais ou naturais se tornarem uma realidade, quais serão as implicações sociais, económicas, legais e éticas? Serão as mentes digitais nossas parceiras ou rivais?

## Criatividade, inovação e desejo de eternidade

rabalhar diariamente com o desejo de eternidade e segundo uma criatividade funcional é a ideia que o arquiteto Alexandre Alves Costa, professor emérito da Faculdade de Arquitetura da Universidade do Porto, vai explorar na conferência «Criatividade e inovação – desejo de eternidade», no dia 15 de novembro, entre as 17h00 e as 17h45. Uma aspiração que este orador considera «comum a médicos e arquitetos e a todos aqueles que agem sobre o real». «O desejo expresso obriga, mas não impede, antes estimula o exercício de uma criatividade condicionada pela própria natureza do real, a doença ou a construção, que se pretende transformar, tendo em linha de conta a necessidade de ser útil», explica.

Partindo desta premissa «aparentemente paradoxal», Alexandre Alves Costa recorre ao exemplo da reconstrução de Lisboa após o terramoto de 1755 para vincar a importância da «criatividade com regras», que é partilhada por diferentes metodologias de investigação, tanto no âmbito da Arquitetura como das Ciências Médicas. «A necessidade de eficácia não pôs de parte a criatividade e esta foi usada na invenção inovadora da cidade. O conceito de criatividade com regras significa apenas que esta não é totalmente livre e aberta, mas tem de seguir regras para ser eficaz e funcional. Estas regras são simples e aproximam-se do senso comum.»

O arquiteto rejeita a noção de criatividade como apanágio exclusivo das artes e classifica-a como «um instrumento fundamental» para o exercício de qualquer atividade. «Os cientistas já aceitaram que o método científico não se afasta assim tanto da criação artística. Eles têm o direito, e eu diria a obrigação, de inventar sobre a realidade, sendo esta uma grande conquista que os coloca definitivamente de fora de uma visão positivista. A invenção é uma metodologia nova, que abre portas aos cientistas para poderem descobrir mais do que a realidade imediata, mostrando caminhos insuspeitados e



inovadores. Nem o rigor nem a necessidade de inovar nos afastam da poesia», remata Alexandre Alves Costa. João Paulo Godinho



# Redefinir a atividade da esclerose múltipla

O papel inovador do alemtuzumab (Lemtrada®) no tratamento da esclerose múltipla (EM) foi o eixo à volta do qual decorreu a reunião «Um novo paradigma no tratamento da #EM» promovida pela Sanofi Genzyme no dia 29 de setembro, em Coimbra. As particulares características deste fármaco foram analisadas, desde o seu mecanismo de ação aos mais recentes dados de eficácia e segurança, destacando o seu elevado valor farmacoterapêutico e alguns dados da experiência clínica.

Luís Garcia

Dr.a Lívia Sousa, responsável pela Consulta de EM do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), foi la *chair* e primeira oradora da reunião. Começou por apresentar um enquadramento da «evolução exponencial» dos tratamentos da EM nas duas últimas décadas, que culminou com as terapêuticas de reconstituição imunitária. «Nos tratamentos com esquemas terapêuticos intermitentes (ou de indução), como o alemtuzumab, os doentes fazem a terapêutica em dois cursos de tratamento, mantendo-se os seus efeitos farmacodinâmicos mesmo na ausência de tratamento contínuo. No caso do alemtuzumab, há evidência, numa grande percentagem de doentes, de que dois cursos de tratamento são suficientes para controlar a doença durante até sete ou mesmo oito anos», destacou.

Por sua vez, o Prof. João Cerqueira, responsável pela Consulta de EM do Hospital de Braga, explicou que o mecanismo de ação do alemtuzumab é, de modo simples, uma depleção seletiva das células B e T, sendo que o aspeto decisivo para a sua eficácia



ORADORES NA REUNIÃO: Prof. Guy Laureys, Enf.ª Liesbeth Van Hijfte, Dr. João Dias Ferreira, Dr.ª Lívia Sousa, Prof. a Ana Martins da Silva, Dr. a Isabel Campelo e Prof. João Cerqueira. Ausente na foto: Dr. Carlos Capela

é a posterior repopulação, cuja distinta cinética promove a criação de uma nova proporção de diferentes subpopulações de células imunitárias. «Por outro lado, como a depleção é seletiva para as células da imunidade adquirida (linfócitos BeT) e a imunidade inata permanece intacta, percebemos o motivo pelo qual os doentes não estão sujeitos a tantas infeções, e tão graves, quanto se poderia esperar.»

Em seguida, o Dr. Carlos Capela, responsável pela consulta de EM do Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central/Hospital de Santo António dos Capuchos, apresentou dados sobre a eficácia e a segurança do alemtuzumab a sete anos, nomeadamente do estudo TOPAZ<sup>1,2</sup>, um ensaio clínico de fase IIIb, que sucedeu ao estudo de extensão de quatro anos dos ensaios de fase II, CAMMS223, e de fase III, CARE-MS I (em doentes naïves) e CARE-MS II (em doentes tratados com terapêuticas prévias) – ver caixa.

Seguiu-se uma apresentação sobre o valor farmacoterapêutico do alemtuzumab, a cargo da Dr.a Isabel Campelo, farmacêutica no CHUC, que apresentou um estudo realizado na Noruega<sup>3</sup>, que analisou a efetividade e custo-efetividade dos fármacos modificadores da doença disponíveis para a EM surto-remissão. «Ao longo do horizonte temporal preconizado pelo método seguido [20 anos], o alemtuzumab foi o mais custo-efetivo em termos de QALY [anos de vida ajustados pela qualidade] e o menos dispendioso», resumiu esta

Depois, a Prof.ª Ana Martins da Silva, neurologista no Centro Hospitalar Universitário do Porto/Hospital de Santo António, e a Enf.ª Liesbeth Van Hijfte, que trabalha na área da EM no Hospital Universitário de Gent, na Bélgica, refletiram sobre os cuidados a adotar na gestão dos doentes com EM tratados com alemtuzumab. De seguida, o Prof. Guy Laureys, neurologista no Hospital Universitário de Gent, apresentou três casos clínicos da sua experiência com este fármaco, destacando a sua adequabilidade com o planeamento familiar e o facto de os efeitos secundários serem «perfeitamente manejáveis», desde que haja um seguimento atento dos doentes.

Por fim, o Dr. João Ferreira, neurologista no Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte/Hospital de Santa Maria, referiu alguns dados de um trabalho em que participou durante um estágio no Ospedale San Raffaele, em Milão, com enfoque nos resultados do alemtuzumab que demonstram o seu perfil de eficácia e segurança benéfico quando usado em doentes com EM ativa.

### Principais conclusões do estudo TOPAZ<sup>1,2</sup>

- Cerca de 50% dos doentes não necessitaram de tratamentos adicionais de alemtuzumab durante os sete anos de seguimento;
- O alemtuzumab demonstrou eficácia duradoura ao longo dos sete anos na ausência de tratamento contínuo, quer em doentes *naïve* quer em doentes tratados previamente com outras terapêuticas;
- A perda de volume cerebral anual manteve-se abaixo dos 0,20% (anos 3-7), estando dentro do intervalo observado na população geral saudável (0,1% a 0,3%);
- A incidência de reações adversas diminuiu ao longo do tempo;
- Após um terceiro curso de tratamento com alemtuzumab, a taxa anualizada de surtos reduziu significativamente e a maioria dos doentes apresentou estabilização ou melhoria do grau de incapacidade.

Referências: 1. Coles AJ, et al. ECTRIMS 2017, P1188; 2. Singer BA et al. ECTRIMS 2017, P736. 3. Hamidi, V, et al. J Clin Med Res. 2018;10(2):88-105.



