

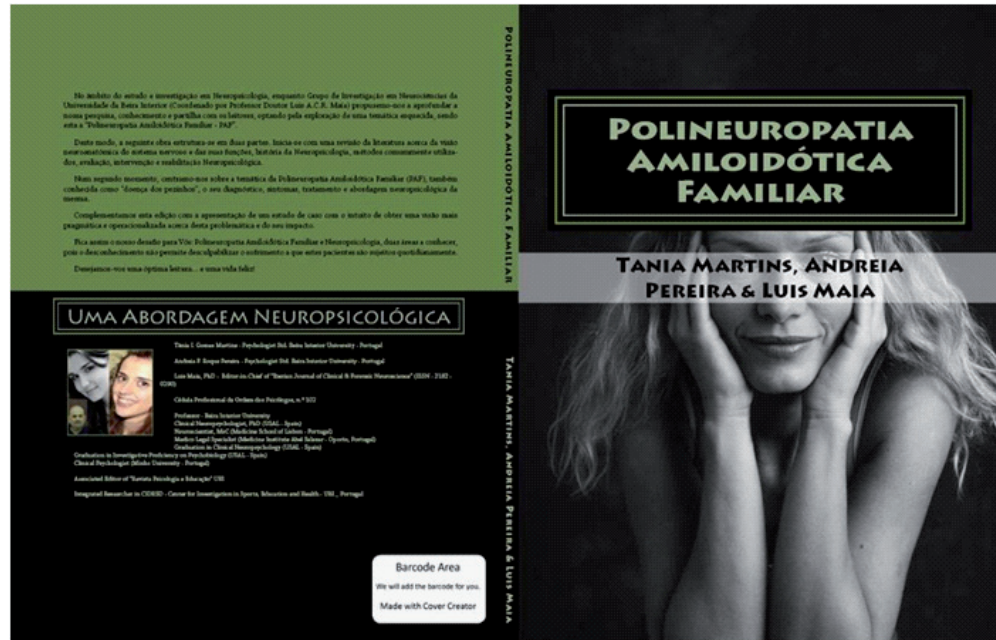
Polineuropatia Amiloidótica Familiar - Uma Abordagem Neuropsicológica

Tânia I. Gomes Martins [1]
Andreia F. Roque Pereira [2]
Luis Maia, PhD [3]

[1] Psychologic Std. Beira Interior University – Portugal

[2] Psychologic Std. Beira Interior University – Portugal

[3] Editor-in-Chief of "Iberian Journal of Clinical & Forensic Neuroscience" (ISSN - 2182 - 0290). Cédula Profissional da Ordem dos Psicólogos, n.º 102. Professor - Beira Interior University. Clinical Neuropsychologist, PhD (USAL - Spain). Neuroscientist, MsC (Medicine School of Lisbon - Portugal). Medico Legal Specialist (Medicine Institute Abel Salazar - Oporto, Portugal). Graduation in Clinical Neuropsychology (USAL - Spain). Graduation in Investigative Proficiency on Psychobiology (USAL - Spain). Clinical Psychologist (Minho University - Portugal). Associated Editor of "Revista Psicologia e Educação" UBI. Integrated Researcher in CIDESD - Center for Investigation in Sports, Education and Health - UBI _ Portugal. Correspondent author: Luis Maia, lmaia@ubi.pt



No âmbito do estudo e investigação em Neuropsicologia, enquanto Grupo de Investigação em Neurociências da Universidade da Beira Interior (Coordenado por Professor Doutor Luís A.C.R. Maia) propusemo-nos a aprofundar a nossa pesquisa, conhecimento e partilha com os leitores, optando pela exploração de uma temática esquecida, sendo esta a "Polineuropatia Amiloidótica Familiar - PAF".

Deste modo, a seguinte obra estrutura-se em duas partes. Inicia-se com uma revisão da literatura acerca da visão neuroanatômica do sistema nervoso e das suas funções, história da Neuropsicologia, métodos comumente utilizados, avaliação, intervenção e reabilitação Neuropsicológica.

Num segundo momento, centramo-nos sobre a temática da Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF), também conhecida como "doença dos pezinhos", o seu diagnóstico, sintomas, tratamento e abordagem neuropsicológica da mesma.

Complementamos esta edição com a apresentação de um estudo de caso com o intuito de obter uma visão mais pragmática e operacionalizada acerca desta problemática e do seu impacto.

Fica assim o nosso desafio para Vós: Polineuropatia Amiloidótica Familiar e Neuropsicologia, duas áreas a conhecer, pois o desconhecimento não permite desculpabilizar o sofrimento a que estes pacientes são sujeitos quotidianamente.

A psicoterapia no contexto neuropsicológico é um processo através do qual é estabelecida uma interacção que permite a escuta e o diálogo com base em diferentes métodos que tem como finalidade a avaliação dos problemas psicológicos e psicossomáticos do sujeito. Permite ainda a avaliação da frequência, duração e intensidade do evento e as expectativas que o sujeito apresenta perante o processo (Feltham, 2000 cit in Maia, Correia & Leite, 2009). É essencial que o paciente sinta que há uma relação segura e de confiança, onde o mesmo se sinta confortável sendo esta uma das formas de motivar o mesmo para uma melhor exploração do seu problema. Para um acréscimo desta motivação é importante esclarecer o paciente

acerca dos benefícios da adesão terapêutica (Pike, Loeb & Vitousek, 1996 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

As competências de atendimento básicas são também fundamentais. No que toca à interacção directa é importante para o terapeuta a consciencialização acerca das características culturais, individuais ou personalísticas do individuo, pois irá certamente facilitar a continuidade e eficácia do processo (Sommers-Flanagan & Sommers-Flanagan, 1999 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

De acordo com Ivey (1993) a comunicação pode apresentar quatro dimensões comportamentais: o contacto ocular em que alguns terapeutas mantêm este contacto facilmente e outros tendencialmente olham para outros sítios. Contudo, o mais importante é a espontaneidade e genuinidade do terapeuta (Sommers-Flanagan & Sommers-Flanagan, 1999 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

Assim, a aliança terapêutica é fundamental para que, se numa fase inicial surjam relutâncias em relação a julgamentos, o paciente possa desmistificar esta e outras percepções erróneas e começar a

produzir mudanças nas suas cognições (McPherson, 1998, Becker, 2003, Garner & Bemis, 1985 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

A avaliação cognitiva comportamental é um processo faseado em que numa fase inicial é feito o diagnóstico. Posteriormente faz-se a diferenciação entre aquela patologia e outras perturbações e numa fase final é feita uma descrição detalhada do comportamento perturbado e dos seus consequentes (Raich, 2001 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

Para a avaliação efectiva de qualquer perturbação é necessário estabelecer o diagnóstico diferencial e ainda a possível comorbilidade com outras patologias (Agras & Apple, 2002 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

O processo de avaliação inclui ainda o recurso a diferentes instrumentos não só para diagnosticar mas para ajudar o paciente a tomar decisões, sendo que os mais comumente utilizados são as escalas, inventários e entrevistas ou ainda registos de auto monitorização (Schwartz & Brownell, 2001 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

“A Reabilitação Neuropsicológica caracteriza-se por ser um processo activo que visa capacitar as

peças com défices cognitivos causados por lesão ou doença, para que possam adquirir um bom nível de funcionamento social, físico e psíquico” (Ávila & Miotto, 2002, Ávila, 2003 cit in Maia, Correia & Leite, 2009). O conhecimento da plasticidade e recuperação funcional levou a que Zangwil determinasse três princípios da reabilitação neuropsicológica tais como a restituição, a substituição e a compensação (Haase & Lacerda, 2003, D’Almeida, Pinna, Martins, Siebra & Moura, 2004 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

Os programas de reabilitação neuropsicológica não dependem exclusivamente das características do *handicap* mas sim de outras particularidades como a personalidade, o ambiente externo do paciente e as suas reacções bem como as expectativas do mesmo relativamente ao processo terapêutico. Resulta então num processo complexo em que é primordial o acto de educar não só o paciente mas também os cuidadores e família com o intuito de estes lidarem não só de forma eficaz mas também funcional com as dificuldades quotidianas e desta forma melhorar a qualidade de vida do paciente (Ávila & Miotto, 2002, Ponds & Hendriks, 2006 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

Um requisito importante para a eficácia do processo de compensação consiste na capacidade de *insight* do próprio problema (Haase & Lacerda, 2003 cit in Maia, Correia & Leite, 2009), particularmente nos pacientes com PAF evitando mecanismos de negação intrafamiliar.

Podem ser ainda distinguidos diferentes princípios gerais daquilo que é a reabilitação cognitiva (importante para a intervenção na PAF), passando assim pelo comprometimento das funções cognitivas que são identificadas a partir de exame específico, as tarefas terapêuticas serem repetidas, a hierarquização adequada dos objectivos, o processo remediativo ser ajustado ao indivíduo com PAF e não apenas geral ou ainda o facto de as medidas de sucesso serem relacionadas com a capacidade de vida independente e reabilitação profissional (Sohlberg & Mateer, 1989; Haase & Lacerda, 2003 cit in Maia, Correia & Leite, 2009).

A Polineuropatia Amiloidótica Familiar é também conhecida como Paramiloidose ou no senso comum como “Doença dos Pézinhos” foi descrita pela primeira vez pelo neurologista Prof. Dr. Mário Corino da Costa Andrade (1939) em Portugal, na Póvoa do

Varzim, a partir daí foi passando a ser reconhecida noutros países (Santos & Bastos, 2006; Lobão, 2004; Rocha, 2012). Pode ser dividida em 4 tipos com um genótipo associado a cada um deles: tipo 1 (Portugal, Suécia e Japão), tipo 2 (Indiana/Suíça, Maryland/Alemanha), amiloidose cardíaca, e amiloidose leptomeningea/sistema nervoso central (Silva, 2012), sendo que nos vamos focar na Paramiloidose de tipo 1.

Em Portugal existem algumas zonas da qual a Paramiloidose é endémica, a região da Póvoa do Varzim, Barcelos, Vila do Conde, Leça, Matosinhos, Porto, Vila Nova de Gaia, Aveiro, Figueira da Foz, Lisboa, Unhais da Serra e outras zonas da Serra da Estrela (Lobão, 2004; Rocha, 2012). A Paramiloidose considera-se como uma doença multissistémica hereditária, atinge além do sistema nervoso periférico, o autónomo bem como o aparelho digestivo, o rim, o coração, o vítreo, ocorrendo de uma forma progressiva (Rocha, 2012; Silva, 2012; Rodrigues, 2013). As suas manifestações são predominantemente neurológicas - neuropatia mista, sensitiva, motora e autonómica (Costa, 2011).

Peculiarmente, esta associa-se à deposição nos tecidos (dos nervos em particular), de amilóide, substância fibrilar altamente insolúvel. As fibras de amilóide são constituídas por sub-unidades de uma proteína de sangue que transporta vitamina A e hormonas da tiróide (tiroxina). Na população portuguesa tem sido associada a uma variante de transtirretina (TTR) (substancia que tem a função de transporte de hormonas e proteínas no plasma) no cromossoma 18 onde um resíduo de valina é substituído por um de metionina na posição 30 (TTR-Met 30) (Saraiva & Goodman, 1986 cit in Santos & Bastos, 2006; Lobão, 2004; Silva, 2011). Aproximadamente 98% da síntese de transtirretina ocorre no fígado mas também é produzida na retina e nos plexos coróideus. A TTR que circula no sangue é solúvel, com a mutação a TTR Met 30 passa a ser uma substância altamente insolúvel nos tecidos o que leva à degeneração dos nervos periféricos, incluindo os vegetativos que regulam o funcionamento de diversos órgãos e sistemas (Lobão, 2004).

É uma doença dominante, existindo 50% de probabilidade que os filhos dos doentes venham a ser afectados (Sales-Luis et al, 1988 cit in Santos & Bastos, 2006; Lobão, 2004).

A causa de morte relacionada com a PAF está associada na maioria das vezes a infecções internas e a má nutrição (Ando & Suhr, 1998 cit in Santos & Bastos, 2006). Surge na sequência de um longo período de caquexia /envelhecimento (Santos & Bastos, 2006).

Quanto ao diagnóstico, o clínico deve recolher a anamnese do doente, verificar se há história familiar da doença, verificar a idade do aparecimento da doença e se há ou não sintomas. Posteriormente, pode ser feito o diagnóstico pré-natal (amniocentese) que permite a interrupção da gravidez caso o feto seja portador do gene responsável (Santos & Bastos, 2006; Costa, 2011).

Em combate a isso existe a possibilidade de realizar fertilização in-vitro, seleccionando os embriões que não sofram a mutação (Santos & Bastos, 2006; Costa, 2011).O diagnóstico pré-sintomático ou teste

preditivo com indivíduos em risco só pode ser feito a partir dos 18 anos de idade com consentimento informado (Rodrigues, 2004).

A manifestação dos sintomas na população portuguesa mostrou situar-se entre os 17 e os 78 anos de idade (Coelho, Sousa, Lourenço & Ramalheira, 1994 cit in Santos & Bastos, 2006). Na evolução mais comum da doença os primeiros sintomas dão-se por volta dos 22 e 38 anos e a esperança média de vida do paciente está entre os 7 e os 14 anos (Fleming & Lopes, 1996 cit in Santos & Bastos, 2006).

É difícil definir o início das queixas dado que, como a maioria dos pacientes já a conhece e está familiarizado com os seus sintomas, hipervaloriza qualquer indício (Lobão, 2004).

O tipo português de PAF caracteriza-se por apresentar perturbações sensitivas (sensações de formigueiro e picadelas), motoras, autonómicas (alteração do funcionamento de vários órgãos), vegetativas (alterações no sistema nervoso simpático e parassimpático), gastrointestinais, cardiovasculares (alterações

cardíacas), sexuais (dificuldades em atingir orgasmo), esfinterianas, lesões tróficas (úlceras), alterações renais, sinais oculares (ausência ou lentidão da resposta pupilar) e emagrecimento (Rodrigues, 2004; Vieira, 2008).

A acumulação de material patológico nos diversos órgãos causa distúrbios sensoriais e motores, enfraquecimento dos membros, afectando mais os membros inferiores que os superiores (Sandgren, Drugge, Holmgren & Sousa, 1991 cit in Santos & Bastos, 2006), dores agudas, disfunção do sistema nervoso autónomo, perturbações gastrointestinais, disfunção eréctil, impotência sexual (Holmgren et al, 1994 cit in Santos & Bastos, 2006; Lobão, 2004), parestesias (sensações de queimadura e dor), hiperestésias nos pés (Silva, 2002), hipotensão postural (Freire, 2003 cit in Cunha, 2011), alterações digestivas (salivação insuficiente, dificuldade de deglutição, náuseas, vômitos, cólicas abdominais) (Silva, 1890), emagrecimento acentuado e infecções urinárias. As perturbações esfinterianas, manifestações urológicas, incontinência e retenção urinária são as mais perturbadoras para o

sujeito dado que limita a sua interacção social (Lobão, 2004; Silva, 2012).

Estes doentes vão sofrendo limitações progressivas que assolam todo o corpo, como perturbações digestivas, cardíacas, genito-urinárias, dermatológicas, motoras e sensitivas dos membros (Santos & Bastos, 2006; Silva, 2012).

Se os sintomas e as manifestações afectarem directamente o sistema nervoso podem traduzir-se em hemorragia recorrente, convulsões, psicose, surdez e cegueira (Rodrigues, 2013).

A PAF tem subjacentes várias implicações psicológicas. Uma patologia hereditária causa um impacto significativo não só no indivíduo, mas também na sua estrutura social e familiar (Boutté, 1990, Fleming & Lopes, 2000, Kessler & Bloch, 1989, Sequeiros, 1998 cit in Cardoso & Rolim, 2005).

Toda a situação que envolve uma doença genética, desde os seus riscos à sua sintomatologia, sobretudo se esta é de início tardio expõe o sujeito e o seu seio familiar a uma sobrecarga a nível emocional, económico afectando ainda a estrutura familiar nutrindo

os mesmos de sentimentos de incerteza e dúvida, mesmo antes do aparecimento efectivo da doença (Sequeiros et al., 1998 cit in Cardoso & Rolim, 2005).

Antes deste aparecimento efectivo da doença faz-se sentir este impacto porque a PAF vai além da transmissão genética, uma vez que se trata de uma doença de início tardio há toda uma transmissão de sentimentos psicológicos associados que, desde cedo, marcam aquilo que são as expectativas futuras de vida pessoal, familiar e profissional levando mesmo a decisões de abstenção de participação em actividade que lhes são prazerosas ou de carácter social. Isto deve-se sobretudo à certeza de serem portadores da PAF e de por isso mesmo sentirem vergonha, fragilidade, vulnerabilidade devida à exposição ou ainda sentimentos de culpa por serem portadores ou transmissores do gene (Lopes & Fleming, 1998, Liese & Larson, 1995 cit in Cardoso & Rolim, 2005).

É comumente verificado o estado de desespero/desânimo aprendido em pessoas portadoras de doenças genéticas levando-os à ausência de controlo de dimensões emocionais, cognitivas, interpessoais ou

ainda vegetativa (Wexler, 1984, Zagalo-Cardoso, 1995 cit in Cardoso, 2005).

Deste modo, o impacto acaba sempre por ir sendo mais elevado, uma vez que, tendencialmente as pessoas nutrem sentimentos já acima referidos mas também focam muito mais a ambiguidade que caracteriza a situação genética (risco) do que propriamente as informações realmente coincidentes à realidade do seu risco, diagnóstico ou prognóstico da doença (Lippman & Frazer, 1979 cit in Cardoso, 2005).

Um sistema familiar com PAF, tem consigo um gene mutado que nunca abonará o dia-a-dia da família, porque mesmo que esteja adormecido, mais cedo ou mais tarde manifesta-se (Santos & Bastos, 2006).

Mesmo que um sujeito não seja portador existirão muito provavelmente recordações da presença de TTR nas memórias de infância ou adolescência vividas na presença dos sintomas do pai ou mãe. Desta forma em muitos casos os pacientes já foram outrora cuidadores (Santos & Bastos, 2006), “*uma pessoa vê-se ao espelho na geração anterior e transforma-se a si próprio no espelho da geração a seguir*” (Lopes & Fleming, 1996 cit in Santos & Bastos, 2006).

Como reacção a toda a problemática da doença surgem mecanismos de defesa como a negação, o evitamento, banalização e somatização (Santos & Bastos, 2006; Lopes, 2003 cit in Cunha 2011). Existe muita resistência em falar sobre a doença dentro do seio familiar, principalmente acerca da sua questão hereditária, preferindo ignorar (Jonsen, 1999 cit in Santos & Bastos, 2006).

Para um progenitor, ao saber que pode causar a doença a um filho, tal pode induzir a sentimentos de medo do abandono e da solidão, destrutividade, de raiva/hostilidade, sentimentos de inferioridade, de rejeição de si próprio e do outro (Lopes & Fleming, 1996 cit in Santos & Bastos, 2006).

Esta é uma doença bastante visível a nível físico e relacional, revelando-se incapacitante e deformadora da imagem corporal: emagrecimento acentuado, incapacidade motora e sensitiva nos membros, diarreias incontrolláveis, impotência sexual, retracção social, profissional, e familiar. A capacidade de comunicação é também minimizada (Lopes & Fleming, 1996 Santos & Bastos, 2006).

Todo o sistema familiar fica mais vulnerável a situações de stress. À medida que aumentam as perdas assiste-se por norma a defesas psicológicas menos adaptativas (Rosenblatt, 1986 cit in Santos & Bastos, 2006).

O silêncio surge muitas vezes como mecanismo de coping, o que nem sempre é positivo para o doente (Larson & Tobin, 2000 cit in Santos & Bastos, 2006). Outras variáveis como por exemplo a religião também pode servir como coping e suporte em situações mais difíceis (Pargament, 1997 cit in Santos & Bastos, 2006).

Na construção de uma família é importante que a pessoa portadora informe e clarifique o parceiro da doença e das implicações que esta traz para a vida a dois, especialmente a invalidez e incapacidade e o carácter hereditário (Lobões, 2004).

Não existe cura nem prevenção para a Paramiloidose. O tratamento mais eficaz é o transplante hepático (fígado), principal produtor de TTR, este tratamento não trava a doença, apenas atrasa a sua evolução e aumenta a esperança e a qualidade de vida (Fournier et al, 1997 cit in Santos & Bastos, 2006; Lobão, 2004). O primeiro transplante hepático foi feito

em 1990 na Suécia (Pinheiro, 2011). O transplante deve ser feito logo que se detectam os primeiros sintomas dado que não recupera lesões já existentes (Fournier et al, 1997 cit in Santos & Bastos, 2006; Lobão, 2004). A esperança de vida de um sujeito transplantado é em média de 17 anos (Lobão, 2004).

A solução disponível ao implante é a Tafamis, através da descoberta de que estabilizadores cinéticos de TTR diminuem o processo de progressão da doença. Esta alternativa é utilizada por quem não preenche os critérios necessários para o transplante (e.g. idade, tempo de evolução da doença, alterações na marcha, desnutrição e insuficiência renal) ou para quem não o quer fazer pela sua complexidade (Rodrigues, 2013)

Quanto à farmacologia, o nível da pressão arterial dos pacientes é tendencialmente baixa. Deste modo torna-se preferencial o recurso a fármacos cuja base seja a noradrenalina e a fenilefrina. A necessidade de recorrer aos mesmos torna-se constante e elevada acrescentando ainda como benéfico a inclusão do material de infusão contínua (aquando ocorrência de submissão a substâncias anestésicas), deixando assim de lado o recurso vulgar a substâncias medicamentosas

com base em atropina, isoprenalina, adrenalina, dopamina e efedrina (Viana, 2006 cit in Rocha, 2012).

Verificou-se em Portugal, essencialmente no Hospital Santa Maria, através de ensaios clínicos que é possível retardar a progressão da doença, nomeadamente a lesão neurológica periférica através da administração do fármaco Tafamidis (Vyndaquel®, Pfizer). É sugerido como tratamento alternativo na fase inicial da doença logo após as primeiras manifestações (Valdrez, 2013).

Os doentes com PAF são atingidos de uma forma global, sendo uns sintomas mais predominantes que outros. Posto isto, Corino de Andrade propõe como três aspectos essenciais a abordar as úlceras tróficas, as fracturas patológicas e diferentes programas de exercício que visam abordar essencialmente o treino de força tendo em conta as particularidades do doente, como o uso do pacemaker. Na época procurou-se implementar o uso de talas com o intuito de proporcionar mais segurança para que assim se conseguisse corrigir o pé pendente e garantir uma autonomia mais prolongada (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

Quanto às úlceras tróficas foram sugeridos por Corino de Andrade o uso de suportes plantares extensivos à totalidade do pé incluindo dedos para que desta forma se garantisse a extensão das falanges, o avanço da garra e a instalação de novas zonas de pressão na face dorsal e ventral dos dedos. No seguimento destas técnicas e adaptações nos suportes plantares, Corino de Andrade considerou também melhor categorizar os diferentes estados que o individuo atravessa^[1], essencialmente a sensitiva (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

Por vezes pode ser necessário o uso simultâneo de talas mas também de palmilhas e nesse caso recorre-se a modelos valorizados esteticamente mas sobretudo funcionais. Tudo isto permite ao paciente com PAF diminuir o risco de fracturas patológicas do pé, joelho ou da anca bem como uma marcha funcional (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

Aquando da junção dos diferentes tipos de neuropatia (sensitiva, motora e neuropática) há não só o agravamento da sintomatologia mas também o aumento da probabilidade de ocorrência de fractura patológica. Para esta torna-se impossível adoptar o tratamento

[1] Estádio I- Alterações sensitivas e autonómicas; Estádio II- atingimento motor, sem talas; Estádio III- atingimento motor, com talas; Estádio IV- cadeira de rodas (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012; Vieira, 2008).

conservador devido à fraca resistência do osso e à sua má consolidação. Resta desta forma prevenir o máximo possível com as técnicas já mencionadas e diferentes programas de exercício não esquecendo à adequação a cada paciente (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

Quando se fala de reabilitação no doente com PAF, ao nível daquilo que são as melhorias motoras funcionais que se pretende alcançar, são determinados três objectivos principais: o aumento da força máxima, a força resistência e a resistência exigida normalmente por actividades simples do quotidiano. No que concerne às duas primeiras é primordial reabilitar a zona muscular e cardio-respiratória recorrendo então à electroestimulação e ao exercício (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

Para o cumprimento das mesmas, é sugerida a implantação de *“programas curtos de oito semanas, tempo mínimo para conseguir ganhos quer centrais quer periféricos. De três sessões de hora e meia, por semana, sendo cada uma delas composta por concentração, treino aeróbico, treino de força relaxamento e retorno à calma.”* (Barbosa, 2006, pp. 165).

Anteriormente é feita uma avaliação da condição do sujeito em que com base nos resultados ob-

tidos faz-se o programa ajustado ao mesmo e após o seu cumprimento é submetido a nova avaliação (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

A força é avaliada através de diferentes dinamómetros, máquinas de musculação ou ainda o isocinéptico. Após avaliação da capacidade máxima dos grupos musculares relevantes são determinadas as séries, repetições e números de pausa a executar. Há ainda que considerar a actividade dos músculos posturais bem como dos membros superiores e por isso mesmo necessitam também de ser trabalhados no sujeito. (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

De uma forma geral o programa de força propõe-se à reabilitação da hipertrofia das unidades motoras não atingidas pela neuropatia através do aumento das miofibrilas, da miosina e rede capilar. Visa ainda o aumento metabólico através das enzimas mitocondriais e glicolíticas na fibra. É ensinado paralelamente ao doente a respirar e a evitar bloqueios musculares (e.g. aumento da pressão intratorácica e hipertensão). A fadiga dos músculos respiratórios é comumente causa da fadiga global (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

O treino aeróbico trabalha a resistência necessária ao doente para as actividades comuns ao seu dia

a dia. É necessária a oxidação dos hidratos de carbono e lípidos armazenados. Se não dispuser destas principais fontes de energia é necessário recorrer às proteínas musculares bem como à ingestão de alimentos que reponham a energia consumida. Este treino apresenta vantagens bastante notórias para o paciente pois este sentir-se-á muito menos cansado, necessitando de menos aporte de sangue ao músculo, em menor frequência cardíaca e há a redistribuição do sangue periférico nas zonas menos carenciadas do organismo naquele dado momento (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

Este treino é válido nos pacientes que atravessarem o estágio I, II e III, sendo que no estágio IV é feita uma readaptação do plano acima referido trabalhando a nível de membros superiores (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

Como limitação aparente a estes diferentes tipos de treino apresenta-se aqueles doentes que usam pacemaker e os doentes com disfunção autonómica sendo necessárias assim condições especiais e específicas a cada paciente (Barbosa, 2006 cit in Rocha, 2012).

Relativamente à abordagem neuropsicológica, é fundamental fomentar nestes indivíduos uma atitu-

de positiva de encorajamento, prevenção de complicações, pró-actividade e estratégias de coping de aceitação. Para isso é fulcral uma equipa multidisciplinar a actuar em conjunto para um objectivo principal de melhorar a qualidade de vida destes sujeitos (Rodrigues, 2013).

Através da administração do Teste de Rorschach a 30 pacientes em Portugal foram diagnosticados 16 com perturbações de ansiedade e 14 com depressão leve moderada (Rodrigues, 2004). A auto-imagem destes pacientes é por norma reduzida, tem sentimentos de culpa relativamente ao passado, medo da morte e isolamento (Rodrigues, 2004; Pinto, 2002). Muitas vezes estão associados a estes pacientes perturbações emocionais (Cardoso, 1995 cit in Pinto, 2002; Lopes, 2006 cit in Cunha, 2011).

O neuropsicólogo pode intervir no processo de aconselhamento genético em três funções: informativa (transmissão de dados relativos à própria doença, prognóstico, implicações, gravidade, aspectos familiares, sociais e financeiros; apoio na interpretação e discussão do problema), reajustativa (adaptação ao processo de tomada de decisão e suas consequências) e motiva-

cional (promover a proactividade do sujeito em todo o processo) (Cardoso, 1995 cit in Pinto, 2002).

A intervenção pode ser feita através de um plano de nutrição prevenindo a anorexia, o enfartamento, obstipação e a diarreia, é de extrema relevância evitar a perda de peso em candidatos a transplante, dado que esse é um grande factor de risco (Rodrigues, 2013).

Quanto à perda de sensibilidade, é importante alertar para a importância da necessidade de evitar fontes de calor e recomendar sobre o calçado confortável e sobre o “não andar descalço”, o que pode evitar o aparecimento de feridas graves que são causas comuns de mortalidade em doentes neurológicos (Rodrigues, 2013).

Criação de uma rotina diária de horários fixos para a micção, evitando a retenção de urina que pode potencializar infecções. Devem ser aconselhados a levantarem-se de manhã ou durante a noite lentamente e a evitar refeições pesadas de modo a auxiliar o controlo da hipotensão ortostática (Rodrigues, 2013).

A prática de exercício físico, ainda que aumente o cansaço e as dores, torna-se crucial na manutenção da tonicidade muscular (Rodrigues, 2013).

As novas tecnologias surgem como um método de ajuda a estes pacientes; facilitando-se a comunicação muitas vezes estes sujeitos sentem necessidade de falar, ser ouvidos e partilhar experiência com pessoas em igual situação. Desta forma podem fazer-se sem os condicionantes e restrições da distância ou contacto directo. A utilização da internet é uma alternativa ao isolamento a que muitos pacientes de PAF se submetem (Santos & Bastos, 2006).

Finalizando, a génese desta obra assenta não só na Psicologia mas também na Neurologia, o que permite uma visão ampla e consciente da complexidade de que o ser humano se reveste.

Com a leitura desta obra, o leitor alcança um maior conhecimento acerca da Polineuropatia e da Neuropsicologia, das suas particularidades, bem como das mudanças que nestas foram ocorrendo. Foi então notório para nós a evolução destas duas entidades não só naquilo que as define mas também nos seus progressos, no recurso a novas técnicas e abordagens que permitem uma intervenção mais eficaz e ainda a sua constante afirmação enquanto Ciência que ajuda à compreensão da Polineuropatia.

Enquanto investigadores e clínicos, a realização desta obra, configura-se-nos como bastante gratificante, contribuindo para que futuramente a intervenção seja um tema mais pragmático para nós e para os leitores, tendo assim um conhecimento mais claro dos recursos que temos disponíveis, tornando desta forma as “Nossas” futuras intervenções bem-sucedidas.

A oportunidade de exploração de uma temática em particular, não só das suas especificidades mas também da integração da neuropsicologia na abordagem do tema, exigiu de nós dedicação e pesquisas complementares podendo destas concluir o impacto significativo que a PAF representa na vida dos pacientes, cuidadores, familiares e amigos que lidam com esta realidade.

Este mesmo impacto vai muito além daquilo que é a primeira impressão geral da população, afetando realmente as diferentes áreas do sujeito e levando mesmo à incapacitação daqueles que a tempo não conseguem um tratamento ou reabilitação adequados.

Como cidadãos, com o conhecimento obtido acerca de toda a pesquisa que sustentou a criação des-

ta obra, consideramos relevante a mudança do olhar sobre esta doença (PAF) de desenvolvimento tardio, que tendo em conta a elevada prevalência em Portugal, devia ser mais acessível não só aos pacientes mas também aos seus familiares as oportunidades de tratamento mais comparticipadas pelo estado e o apoio psicossocial adequado.

Apesar da limitação gerada pelo facto do conhecimento neuropsicológico não estar ao acesso e interesse de todos, pretendemos que esta temática venha a desempenhar um papel preponderante, sendo de especial importância, possível e necessária, que esta esteja assim mais presente em todo o processo da doença.

Concluimos assim, destacando a preponderância desta área de conhecimento (Neuropsicologia), como ciência abrangente do comportamento humano, tanto no exercer da psicologia como no desenvolvimento pessoal e no aprofundar do conhecimento científico de todos os técnicos de todas as áreas, bem como todas as pessoas que se dignem a receber a dádiva do acompanhamento do ser humano, não apenas como é muito particular nas sociedades ocidentais onde se

valoriza a norma, a fama, as patologias cientificamente reconhecidas e se esquece a bela anormalidade da especificidade humana e por conseguinte dos cuidados específicos que cada ser humano, pelo facto de ser humano, merece de forma incontestável, respeitando os seus Direitos, Liberdades e Garantias (verificar Constituição da República Portuguesa), com fim último de permitir que o paciente usufrua as melhores *Leges Artes*, não esquecendo que esta obra está a ser lançada exactamente a meio de 2014.

Desejamos-vos uma óptima leitura... e uma vida feliz!