

PARAMILOIDOSE

Nos dias 27, 28 e 29 do próximo mês de Outubro, vão ter lugar em Lisboa o *3rd International Symposium on Familial Amyloidotic Polyneuropathy* e o *2nd International Workshop on Liver Transplantation in Familial Amyloidotic Polyneuropathy*. Nos dias precedentes estarão também entre nós, na Fundação Calouste Gulbenkian, cientistas de todo o mundo para confrontarem os resultados das suas pesquisas sobre a estrutura, metabolismo e significado patogénico da substância amiloide.

Para todos, investigadores de bioquímica e genética molecular, clínicos e transplantadores, a substância amilóide constitui o elo de ligação, o interesse comum – saber como se produz e deposita nos vários tecidos, qual o papel que desempenha em entidades nosológicas tão díspares, como a Doença de Alzheimer, as polineuropatias hereditárias com produção de proteínas amiloidogénicas ou até às doenças por príões.

Embora se reconheçam actualmente numerosas neuropatias daquele grupo, devidas a diferentes proteínas anormais, é ainda a Polineuropatia Amiloidótica Familiar tipo I, de Corino de Andrade (PAF Met 30) que constitui o quadro de referência destas polineuropatias. É esta forma que atinge um maior número de doentes, na sua maioria jovens. A sua história natural é de uma doença hereditária, autossómica dominante que atinge quase todos os órgãos e têm evolução fatal em 10 a 15 anos.

Para esta doença descrita e exemplarmente estudada por portugueses e que atinge predominantemente a população portuguesa (mais de 300 famílias afectadas, cerca de 50 novos casos por ano) surgiram recentemente perspectivas terapêuticas. Este é um aspecto fulcral do problema que mobiliza doentes, investigadores e clínicos. A primeira das hipóteses terapêuticas consubstanciou-se quando Pinho e Costa se propôs retirar da circulação dos doentes a proteína TTR Met 30, que se deposita nos órgãos sob a forma de amiloide, utilizando para o efeito um sistema de plasmaferese em que introduziu um filtro munido de anticorpo monoclonal apropriado (a plasmaferese sem imunofiltro foi também testada anteriormente com resultados positivos parciais).

Por outro lado, Holmgren, na Suécia propõe uma alternativa terapêutica tão radical quanto arriscada – a transplantação hepática, à semelhança do que se faz com outras doenças metabólicas e considerando que o fígado produz a maior parte da transtirretina circulante.

Neste momento perfilam-se assim duas opções terapêuticas que, embora experimentais, são promissoras: o transplante hepático com os riscos inerentes e indicações a estabelecer (provavelmente em fases precoces da doença), já com um recuo de três anos para se poderem avaliar concretamente resultados (há mais de uma centena de casos operados); a imunodepuração,

sem riscos conhecidos, relativamente fácil de executar em Serviços de Imuno-hemoterapia ou Hemodiálise, necessitando apenas, a mais que a plasmaferese, um imunofiltro, e a menos, a albumina de substituição. Desta última técnica só poderemos ter uma opinião baseada em resultados estatísticos, se conseguirmos alargar o ensaio que Pinho e Costa têm vindo a desenvolver nas suas fases preliminares e que se encontra agora em condições de expandir a uma maior casuística.

Como fazê-lo? Doentes há em grande número, dispostos a submeter-se à experiência terapêutica, laboratórios de imunohemoterapia e hemodiálise existem bem equipados, basta seleccioná-los, filtros com anticorpo é possível conseguir graças a diligências feitas por Pinho e Costa junto da indústria de anticorpos. Custos? O transplante hepático tem encargos calculados, a imunodepuração custa a mais que a plasmaferese, um filtro para cerca de 50 sessões, mas é um tratamento para a vida inteira ou pelo menos, para o período pré-transplante. Os cálculos estão a ser feitos, mas não se afiguram valores incomportáveis. Maiores são os custos terapêuticos por exemplo, com doentes oncológicos ou com Sida e não devem ser sequer postos em causa. Prolongar a vida e melhorar a sua qualidade em doentes com PAF é igualmente mandatário.

O programa de transplante hepático tem progredido, é necessário continuar a incentivá-lo. Quanto à imunodepuração, é imperioso alarga-la a outros centros para se adquirir maior experiência em menos tempo, e se dar oportunidade a um maior número de doentes em tempo útil.

A importância científica e clínica das terapêuticas experimentais na PAF foi recentemente reconhecida pela Academia Americana de Neurologia quando conferiu um dos seus prémios a um neurologista pelo seu contributo para o transplante hepático na PAF.

Temos em Portugal um número de doentes superior a qualquer outro país. Cabe pois à Medicina Portuguesa assumir as suas responsabilidades. A imunodepuração e o transplante hepático deixaram de ser esperanças para se tornarem terapêuticas que é necessário disponibilizar largamente, tanto quanto o exigam as necessidades dos doentes e o aconselhe a experiência. Só esta permitirá tirar conclusões, fazer acertos e abrir novos caminhos.

M.^a DE LURDES SALES LUIS