



Instituto Politécnico de Leiria
Escola Superior de Educação de Leiria



UMA HISTÓRIA DE VIDA,
Uma Herança Genética



Discentes: Bárbara Abreu, Nélia Reis e Rute Silva

Docentes: Ricardo Vieira e Cristóvão Margarido

Cadeira: Problemas da Sociedade e Cultura Contemporânea e
Serviço Social V

Curso: Serviço Social 3º Ano

Leiria, 13 de Janeiro de 2006

“Como uma árvore que atingida no seu tronco, começa a secar pela parte mais afastada dos seus ramos...

...Assim é a Paramiloidose”

AGRADECIMENTOS

Seria praticamente impossível nomear todos aqueles que, de forma mais ou menos intensa, marcaram o nosso percurso, e nos ajudaram a alcançar os nossos objectivos. Por isso, queremos agradecer a todos os que nos ajudaram na realização e elaboração deste trabalho, nomeadamente ao Senhor Virgílio Ribeiro, que amavelmente nos concedeu a possibilidade de realizarmos uma série de entrevistas, partilhou connosco um pouco da sua história de vida e nos recebeu no Cartaxo, à Dona Maria Adelaide Ribeiro, à Dona Maria João da Silva, às Dr.^{as} Natália e Laura, do Centro de Investigação de Apoio à Paramiloidose, na Póvoa de Varzim, ao Doutor Eduardo Barroso, ao Doutor António Freire, ao Doutor Américo Martins e a alguns profissionais do Hospital Curry Cabral, em Lisboa, que amavelmente nos receberam.

Para todos um MUITO OBRIGADA!

ÍNDICE GERAL

INTRODUÇÃO	5
CAPÍTULO I	7
A HISTÓRIA DA PARAMILOIDOSE	8
1º RELATO	8
PROPAGAÇÃO DA DOENÇA EM PORTUGAL	8
PROPAGAÇÃO DA DOENÇA PELO MUNDO.....	9
A INVESTIGAÇÃO DA PAF	10
PARAMILOIDOSE	12
DEFINIÇÃO	12
COMO SE TRANSMITE A PARAMILOIDOSE.....	12
OS TIPOS DE PAF	14
QUADRO CLÍNICO.....	14
MEDIDAS TERAPÊUTICAS	17
CAPÍTULO II	19
CONTEXTUALIZAÇÃO	20
UMA HISTÓRIA DE VIDA, GENETICAMENTE, DETERMINADA.....	20
O ANTES DA DESCOBERTA DA PARAMILOIDOSE.....	20
DA DESCOBERTA AO TRANSPLANTE.....	21
PÓS TRANSPLANTE E RECUPERAÇÃO	26
O CONTEXTO FAMILIAR	28
FALAM OS ESPECIALISTAS... ..	29
O MESMO GENE, UMA OUTRA HISTÓRIA DE VIDA.....	30
CONSIDERAÇÕES FINAIS	31
CAPÍTULO III	33
APOIO SOCIAL	34
O PAPEL DA ASSISTENTE SOCIAL FACE AO DOENTE PORTADOR DE PARAMILOIDOSE	37
CONCLUSÃO	41
BIBLIOGRAFIA	43
ANEXOS	47

ÍNDICE DE ANEXOS

ANEXOS COMPLEMENTARES	48
Anexo n.º 1 – Dr. Corino de Andrade	49
Anexo n.º 2 – Instituições de Apoio a Doentes com Paramiloidose	50
Anexo n.º 3 – A Qualidade de Vida em Doentes com PAF.....	54
Anexo n.º 4 – Prevenção da PAF	55
Anexo n.º 5 – Institucionalização.....	57
Anexo n.º 6 – O Perfil do Doente com PAF	59
Anexo n.º 7 – Cuidados do Doente/Família com PAF	61
ANEXOS DE IMAGENS.....	66
Anexo n.º 1 – Mapas da Distribuição da Paramiloidose.....	67
Anexo n.º 2 – Fotografias	69
ANEXOS DE LEGISLAÇÃO.....	76
Anexo n.º 1 – Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro	77
Anexo n.º 2 – Lei n.º 25/90, de 9 de Agosto	79
Anexo n.º 3 – Decreto Regular n.º 29/90, de 14 de Fevereiro	81
Anexo n.º 4 – Decreto – Lei n.º 173/2001, de 31 de Maio	82
ANEXOS DE ENTREVISTAS	84
Anexo n.º 1 – Entrevista com o Sr. Virgílio Ribeiro.....	85
Anexo n.º 2 – Entrevista com a Dona M ^a Adelaide Ribeiro	109
Anexo n.º 3 – Entrevista com a Dona M ^a João da Silva	114
Anexo n.º 4 – Entrevista com o Doutor António Freire.....	121
Anexo n.º 5 – Entrevista com o Doutor Eduardo Barroso	130
Anexo n.º 6 – Entrevista com o Doutor Américo Martins	134

INTRODUÇÃO

No âmbito, da cadeira de Problemas da Cultura e Sociedade Contemporâneas e Serviço Social V, foi-nos pedida a realização de um trabalho etnográfico, mediante o qual o fossemos capazes de “calçar as galochas”, ir até ao terreno e nos apercebermos da forma como um cidadão “glocal” convive com a sua diferença, num mundo em que, ainda hoje, os comportamentos sociais são regidos por modelos normativos, onde não existe espaço para as os grupos estigmatizados socialmente e para a aceitação da sua diferença.

Neste sentido, propusemo-nos a compreender a problemática patológica, tantas vezes ignorada ou desconhecida, da Polineuropatia Amiloidótica Familiar, tentando saber qual o percurso de vida de um indivíduo, neste caso o Sr. Virgílio Ribeiro, portador de um gene alterado, nomeadamente, de que forma vive, até ao aparecimento dos primeiros sintomas; como encara o processo de evolução e maturação da doença que poderá levar à morte; como vive, depois de ter sido submetido ao único meio capaz de lhe restabelecer a sua esperança média de vida e consequente qualidade; e quais os sentimentos que vivenciou e vivencia.

Para o alcance destes e outros objectivos, optámos por um estudo fenomenológico (dando voz à experiência e conhecimento vivido), recorreremos às técnicas de recolha de informação, em documentos bibliográficos, na internet, em jornais e em entrevistas abertas e semi-estruturadas; e à observação através das deslocações feitas ao Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose, na Póvoa de Varzim; no Cartaxo; e no Hospital Curry Cabral, em Lisboa.

Assim, esperando alcançar os objectivos aos quais nos propusemos, considerámos melhor dividir o trabalho em 3 capítulos: a Polineuropatia Amiloidótica Familiar; uma história de vida, uma herança genética; e serviço social e a Paramiloidose.

CAPÍTULO I
POLINEUROPATIA
AMILOIDÓTICA FAMILIAR

A HISTÓRIA DA PARAMILOIDOSE

1º RELATO

A Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF), também conhecida como Paramiloidose, “Doença dos Pezinhos”, ou ainda Doença de Corino de Andrade, é uma doença de transmissão familiar que se caracteriza por alterações a nível do sistema nervoso periférico e autónomo.

Ao que parece, a doença surgiu, em Portugal, pela primeira vez, antes do século XV, num lugar chamado Caxinas, entre a Póvoa de Varzim e a Vila do Conde, “(...) à cerca de cinco séculos, um qualquer indivíduo (...) pertencente a uma família de pescadores da região da Póvoa de Varzim, nasceu com discreta anomalia genética que dava origem a visíveis manifestações fenotípicas. Foi uma criança normal (...) cresceu e se tornou adulto. Casou e teve filhos, cerca dos trinta anos de idade, uma insidiosa doença começou a afectá-lo, sentia formigueiros e picadelas nos membros inferiores, queimava-se nos pés sem disso se aperceber, tinha períodos de prisão de ventre que alternavam com dias seguidos de profusas diarreias, emagreceu de dez a vinte quilos no período de um ano. A doença progredia, atingia-lhe as mãos e os braços, começava a sentir dificuldade em caminhar, o seu estado geral ia-se agravando.

Alguns anos depois, não podia abandonar o leito (...) Dez a quinze anos após (...) morreu em estado de acentuada caquexia. Dos seus filhos (...) alguns, também, por volta dos 30 anos de idade foram atingidos pelo terrível mal, que de igual modo também os vitimou (Pinho e Costa, 1986:13).

Esta é a primeira descrição e relato da Paramiloidose. Porém, como os grupos sociais de então não se misturavam e as famílias casavam entre si, a doença mantinha-se circunscrita a um círculo familiar, onde esta nascia e morria sem passar para o exterior.

PROPAGAÇÃO DA DOENÇA EM PORTUGAL

Segundo Pinho e Costa, a Paramiloidose teve o seu centro nos concelhos da Póvoa de Varzim e Vila do Conde. Porém, rapidamente se espalhou, hereditariamente, através das viagens dos pescadores, ao longo da costa portuguesa. Assim, depois de ter transposto as “fronteiras” da Póvoa e Vila do Conde, a doença “infiltrou-se para o interior, como fogo morto, e foi descendo pelo mar, para sul até chegar à Figueira da

Foz. Também atingiu a Serra da Estrela” (Morais, 1997:18). Viana do Castelo, Braga, Porto, Póvoa de Varzim, Vila do Conde, Esposende, Matosinhos, Barcelos, Braga, Figueira da Foz, Unhais da Serra, Cartaxo, Lisboa, etc...., rapidamente se tornaram focos da doença (ver anexo de imagens n.º 1).

Apesar de ser uma doença portuguesa, a Paramiloidose não se manteve circunscrita apenas ao território português.

PROPAGAÇÃO DA DOENÇA PELO MUNDO

Em pleno século XV, com o impulso dos descobrimentos, os navegadores portugueses, sem saberem, levavam consigo, nas suas andanças exploratórias e comerciais a “doença dos pezinhos”. Assim, o gene foi-se disseminando por todo o mundo, nas áreas onde os portugueses desembarcaram e onde estabeleceram as suas rotas marítimas.

Mais tarde, com a Revolução Industrial, no século XX, assiste-se a um surto de emigração, de portugueses, não só para a restante Europa, mas para todo o mundo (ver anexo de imagens n.º 2).

Actualmente, a Paramiloidose está distribuída por todo o mundo, nomeadamente nos seguintes países:

- Portugal (local de origem e de maior foco da doença);
- Japão (país onde existe o segundo maior foco da PAF, depois de Portugal, pois as zonas onde existe a doença foram *“local de desembarque e instalação de famílias portuguesas, no século XVI”* (Pinho e Costa 1986:13), além disso, *“muitos comerciantes portugueses (...) estavam casados com japonesas e muitos mercadores nacionais estavam casados com filhas de japoneses abastados”* (Morais, 1997:63);
- Suécia (durante muito tempo, o Báltico, nomeadamente a Suécia, foi rota de comércio de sal. Esta rota era dominada pelos portugueses, daí, talvez, se possa auferir o facto de existirem casos de Paramiloidose neste país);
- Canadá (muitos “bacalhoeiros” oriundos, essencialmente, da Póvoa de Varzim e Vila do Conde iam *“pescar em dórís, nos mares gelados da Terra Nova e Gronelândia, arriscar a vida”* (Morais, 1997:41). *“Algumas vezes iam «à terra» quando precisavam de se abastecer (...) e de fazer reparações (...), o desembarque era aproveitado para se divertir”* (Morais, 1997:43).

- Bacia Mediterrânea, nomeadamente: Maiorca (a ilha já foi governada por um português, podendo estar aí a origem da doença); Itália; Grécia; e Chipre;
- Irlanda (em Donegal, em 1588, naufragaram 26 embarcações portuguesas e espanholas, fazendo com que os marinheiros se fixassem nessa zona);
- Brasil (existência de grande números de comunidades poveiras e vileiras estabelecidas, nomeadamente no Rio de Janeiro);
- França (a PAF, aqui, é conhecida como a doença dos portugueses, tendo-se estabelecido neste último meio de séculos, entre “*doentes franceses descendentes de emigrantes portugueses*” (Pinho e Costa 1986:17).
- Argentina (embora em número muito reduzido, também aqui “foram identificados alguns doentes com origens portuguesas” (*Ibidem* 1986:17).

A PAF é uma doença transmissiva que, através dos portugueses, aparece em todo o mundo com excepção de África. Pensa-se que isto se verifica pelo facto da doença ser, ainda, confundida com a lepra, e o seu domínio ainda se encontrar pouco investigado (Abreu, Sandrina *cit.* Barbosa, 1983).

A INVESTIGAÇÃO DA PAF

Nos finais de 1939, Corino de Andrade (ver anexo complementar n.º1 , “ Dr. Corino de Andrade) recebe, pela primeira vez, no Hospital de Santo António, no Porto, um doente que apresentava sintomas neurológicos que não conseguiu enquadrar nas entidades clínicas conhecidas. Face ao aparecimento deste primeiro doente, Corino de Andrade interessou-se por conhecer a sua história clínica, bem como os exames de que se fazia acompanhar, reconhecendo que poderia estar perante um quadro clínico nunca antes descrito. Foi, assim, que começou a investigação da Polineuropatia Amiloidótica Familiar.

Assim, Corino de Andrade iniciou-se no meio de grandes dificuldades e, com uma total falta de meios, “*cedo reconheceu o carácter familiar da doença e a existência de um elevado foco, na região da Póvoa de Varzim*” (Pinho e Costa, 1986:21).

Em 1952, a Paramiloidose é descrita, pela primeira vez, através da publicação das “*primeiras descrições clínicas e patológicas, evidenciando o seu carácter familiar*” (Pinho e Costa, 1986:21), na Revista Brain, por Corino de Andrade.

No ano de 1962, como resultado de um trabalho contínuo de Andrade, é criado o Centro de Estudos de Neuropatologia, que, lentamente, reúne “*uma equipa de clínicos e*

investigadores” (Pinho e Costa, 1986:21) e que ele próprio dirige, prosseguindo o estudo clínico, genético, neuropatológico e bioquímico da Paramiloidose, como refere Pinho e Costa. Entretanto, dois anos antes, havia sido criado e incorporado no Instituto Nacional de Saúde, o Centro de Estudos de Paramiloidose (ver anexo complementar nº2, “Instituições de Apoio a Doentes com Paramiloidose), também sob a direcção de Corino de Andrade.

Ao longo destes anos, estas instituições, em parcerias com outras, nomeadamente com o Laboratório de Neuroquímica, do Departamento de Doenças Neurológicas do Hospital de Santo António, do Porto; o Departamento de Bioquímica, de Genética, de Biofísica e Imunologia, do Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar; o Serviço de Terapêutica Médica da Faculdade de Medicina do Porto; o Serviço de Histologia e Embriologia Abel Salazar da Faculdade de Medicina, do Porto; e o Laboratório e Embriologia do Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, têm desenvolvido um trabalho a nível da investigação laboratorial, conforme refere Pinho e Costa (1986:21). A nível da investigação clínica, esta está a ser realizada em colaboração como Serviço de Neurologia e Hematologia, do Hospital de Santo António do Porto; o Serviço de Terapêutica Médica da Faculdade de Medicina do Porto; e a Unidade de Transplantação do Hospital Curry Cabral, em Lisboa.

PARAMILOIDOSE

DEFINIÇÃO

A Paramiloidose resulta de um erro genético, nomeadamente, da mutação no braço longo do cromossoma 18 do gene, que condiciona a produção de transtirretina (TTR). Geneticamente, passa-se a transmitir uma informação errada, a transtirretina metionina 30 (TTR Met 30). Consequentemente, é fabricada uma proteína ligeiramente diferente da normal – a amilóide, que se acumula, principalmente, no sistema nervoso, provocando degenerescência das terminações nervosas, e, consequentemente, a degeneração das células, que regulam o funcionamento dos órgãos humanos. Após os nervos periféricos, os órgãos mais afectados são os rins e o pâncreas. “A PAF está associada, em Portugal, a uma mutação do gene da transtirretina (TTR) (...). que é a causa da presença, no sangue, de uma TTR anormal, que dá origem aos depósitos da substância amilóide (especialmente nos tecidos nervosos) (Figueiredo cit. Saraiva, 1999:1)”.

Segundo Coutinho (1996), podemos assemelhar a degeneração, da doença, a uma árvore que atingida, no seu tronco, começa a secar pelas partes mais afectadas dos seus ramos.

Assim, enquanto a TTR, na sua forma normal, é solúvel no plasma e estável nos tecidos, na forma anormal é solúvel no plasma, mas instável nos tecidos. Esta proteína tetrâmérica é sintetizada pelo fígado e tem como função transportar a vitamina A, o retinol e uma das hormonas da tiróide, a tiroxina. Neste sentido, o portador do gene mutante pode desenvolver esta terrível doença.

COMO SE TRANSMITE A PARAMILOIDOSE

A Paramiloidose é uma doença transmitida de pais para filhos de um modo “*autosómico dominante*”. Contudo, os progenitores podem ser referidos como saudáveis, ou falecerem sem sintomas, e a descendência ser portadora. Para Coutinho (1989) alguns saltos de geração são explicados por portadores assintomáticos. Para outros, o salto pode resultar do facto do progenitor ser portador assintomático (tem o gene mutante, mas ainda não padece dos sintomas ou teve morte precoce); ou do progenitor ter forma tardia de PAF, sendo interpretada como envelhecimento natural.

Assim, se o indivíduo for homocigótico (tiver os dois elementos do cromossoma 18 com mutação) há probabilidade de transmitir, a 100%, a doença aos descendentes; se for heterocigóticos (só um dos cromossomas afectados) a probabilidade desce para 50%. O facto de ser homo ou heterocigótico não agrava a sintomatologia, havendo até casos de homocigotos assintomáticos. Para Coutinho (1989), alguns aparentes saltos de geração são exactamente explicados pela existência de portadores assintomáticos.

Pinho e Costa (1986) refere que não há intervenção de factores ecológicos e sociais e, Sousa (1995) afirma, ainda, que não existem quaisquer influências de natureza alimentar, na propagação da doença, pois a população da Póvoa de Varzim alimenta-se, fundamentalmente, de peixe, enquanto que em Unhais da Serra predomina a agricultura e a criação de gado. Embora a doença também não esteja ligada ao sexo, Pinho e Costa (1986) diz que é evidente a predominância em doentes do sexo masculino, pois a idade de início é, tendencialmente, mais precoce nos homens.

Desta forma, os estudos de Pinho e Costa, revelaram que a doença inicia-se entre os 20 e os 40 anos, atingindo o adulto jovem, que está em plena actividade produtiva, tornando a doença ainda mais desumana. Todavia existem casos de manifestação tardia, nomeadamente após os 50 e, excepcionalmente, após os 70. Assim, segundo Sousa (1995), o início tardio é após os 50; o clássico, antes dos 40; e o precoce antes dos 30 anos de idade. Em todos apresentam-se aproximadamente as mesmas mutações.

A doença culmina com a morte, pois o ritmo de progressão varia sendo, em regra, fatal após 10/12 anos de sofrimento, podendo, contudo, atingir os 15 anos, devido à melhoria da qualidade de vida, de assistência e evolução do tratamento e diagnóstico (ver anexo complementar n.º 3, “Qualidade de Vida de Doentes com PAF”).

Sintetizando, o impacto sobre o indivíduo é terrível, ao atingi-lo, em plena vida activa e reprodutiva, condena-o a uma morte precoce, reduzindo a sua esperança média de vida. Todavia, é de salientar que, actualmente, surgem novas esperanças para os doentes e para os seus filhos, pois os doentes já podem ser transplantados e ter filhos que não sofram da doença, contudo este processo é bastante dispendioso (ver anexo complementar n.º 4, “Prevenção da PAF”).

Os portadores da doença, têm de conviver com familiares, que também a têm, lidando com o receio de eles próprios terem a doença, e de a virem a transmitir aos filhos. As elevadas taxas de prevalência fazem da PAF uma doença de saúde pública.

OS TIPOS DE PAF

Pinho e Costa citando Mahloudji *et al*, refere que existem 4 tipos de PAF:

✘ o **tipo I**: Andrade ou Português – é o tipo que temos vindo e continuaremos a falar. Doença genética e, conseqüentemente neurológica, hereditária e com maior expressão mundial;

✘ o **tipo II**: Rukavina ou Indiana – descrita em 1956 como uma nova forma de neuropatia amiliodótica hereditária;

✘ o **Tipo III**: Van Allen ou Iowa – surge em 1969 e apresenta um quadro de PAF, em que as mutações renais eram as alterações mais evidentes;

✘ e o **Tipo IV**: Tipo Meretoja ou Finlandês – surge em 1969, localiza-se na Finlândia e expressa-se não como uma neuropatia periférica, mas como uma neuropatia craniana.

A doença encontra-se incluída no grande grupo das amiloidoses hereditárias que, por sua vez, englobam as Polineuropatias Amiloidóticas Familiares.

QUADRO CLÍNICO

Devido à deposição da substância amilóide, quase todo o organismo, do doente, sofrerá grandes mutações, tanto internas como externas. Embora encontremos grandes quantidades desta substância, o consenso quanto ao seu efeito sobre o nervo periférico, não é unânime. Segundo Pinho e Costa, para uns a acumulação de amilóide nos nervos periféricos conduz à degeneração dos nervos, para outros, a acumulação de amilóide e o processo degenerativo são fenómenos independentes, sendo que as alterações das fibras nervosas precederiam a deposição intersticial de amilóide. Independentemente disto, a verdade é só uma. Todo o organismo, quando afectado pela doença, sofre mutações

horríveis, assistindo-se a uma degenerescência progressiva dos nervos, estruturas que regulam o funcionamento de todo o nosso organismo.

Os sintomas surgem ao nível dos pés, através de paralisias frequentes, daí a designação de doenças dos pezinhos; depois, acomete as mãos, e a totalidade dos membros superiores são envolvidos. Contudo, Almeida (2003) aponta como sintoma inicial a obstipação e, Pinho e Costa acrescenta a perda de peso e a fatigabilidade, associadas à dormência nos pés. Assim, apesar de regidos por uma certa normatividade, podem sempre variar. Sintetizando, os sintomas iniciais são a neuropatia sensitiva e autonómica e, o emagrecimento. A doença é progressiva e ascendente: começa nos membros inferiores, evolui para o tronco e, finalmente, atinge os membros superiores.

✓ **MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA DOENÇA**

As manifestações da doença traduzem a degeneração progressiva dos nervos, pois, quanto mais longos forem os troncos nervosos mais precocemente serão atingidos.

- **Manifestações Neurológicas** – decorrem da lesão simultânea e progressiva das fibras sensitivas, motoras e vegetativas, com carácter ascendente. Expressam-se através de: perturbações de sensibilidade (numa primeira fase as alterações sensitivas nas extremidades inferiores, sobretudo no hallux. A primeira sensibilidade alterada é a térmica, seguida a dolorosa e por último a táctil e a vibratória. As parestesias são referidas como formigueiros, picadas, fisgadas, dores fulminantes, etc. à medida que patologia progride, as zonas de hipostesia vão-se estendendo à raiz dos outros membros e ao tronco. As parestesias intensificam-se e as extremidades ficam completamente anestesiadas); perturbações musculares e de mobilidade (as perturbações motoras aparecem 1 a 2 anos depois da perturbações sensitivas e têm o mesmo carácter ascendente. A paralisia dos músculos extensores do hállux e, posteriormente dos restantes dedos dos pés, condicionam a marcha dos doentes, que passa a ser apelidada de marcha em “streppage”. Este tipo de marcha faz-nos lembrar os prisioneiros dos campos de concentração); e reflexões (as alterações são progressivas e sistemáticas, logo o primeiro reflexo a ser atingido é o aquilino, segue-se o rotuliano e os reflexões da flexão dos dedos das mãos. Na fase terminal da doença há uma arreflexia generalizada).

- **Perturbações Gastrointestinais** – estas perturbações são um dos aspectos mais relevantes, aparecendo sempre na fase inicial, causando um enorme desconforto no doente. Normalmente, os pacientes contornam este ciclo dividindo-o em duas fases: 1º, dura cerca de 2 semanas e corresponde à fase de obstipação (o doente tem distensão epigástrica, afrontamento, náuseas e vómitos); 2º, demora cerca de duas horas, em casos raros estende-se por 1 dia ou por 2 e é acompanhado de diarreia). A imperiosidade da dejectação e a incontinência das fezes tornam-se desconfortáveis, para o doente.

- **Alterações cardiovasculares** – são evidentes ao nível do bloqueio do ramo, do aurículo-ventricular e, ainda, da hipotensão ortostática. Os depósitos de amilóide, pode produzir falsos padrões de enfarte. Face a esta parcial perda de funcionalidade a nível cardiovascular, surge a necessidade de implementar o *pacemaker*.

- **Emagrecimento** – devido aos distúrbios gastrointestinais e há má absorção dos alimentos, os doentes tem um emagrecimento acentuado, que varia entre os 20 a 30 kg. Contudo, outros factores podem estar na base do emagrecimento.

- **Manifestações Oculares** – em muitos doentes as alterações mais frequentes sucedem-se ao nível das pupilas, em que a resposta à luz é lenta ou inexistente.

- **Manifestações Sexuais e Renais** – a impotência sexual é um sintoma precoce, nos homens. O orgasmo, a libido e a ejaculação são preservadas, mas acabam por desaparecer. Nas mulheres, as perturbações são discretas, limitando-se à perda tardia do orgasmo. As alterações esfinterianas, vesicais e anais são menos frequentes. Alguns doentes atingem graus elevados de incontinência, prejudicando as relações sexuais.

Este quadro clínico tende a piorar com a progressão da doença, pois todas as partes do corpo, quando se é portador do gene, são afectadas, á excepção de uma, o cérebro, o que torna ainda inumana a doença, pois o doente assiste consciente á sua deterioração e sente-se impotente perante tudo aquilo que lhe está a acontecer.

MEDIDAS TERAPÊUTICAS

Tendendo a prolongar o tempo de vida dos doentes, as medidas terapêuticas, que se seguem, pretendem minimizar o sofrimento, não visando a cura, mas retardar os efeitos nefastos conferindo ao doente mais anos de vida com qualidade (ver anexo complementar n.º3, “Qualidade de Vida em Doentes com PAF”).

✓ **TRANSPLANTE HEPÁTICO**

O primeiro transplante hepático feito num doente, com PAF, ocorreu no Hospital Curry Cabral, em Lisboa, a 21 de Setembro de 1982. O transplante surge como proposta de tratamento para os doentes com PAF pois, 95% da proteína mutante é produzida no fígado. Embora na base da doença esteja uma modificação genética, à qual o fígado se limita a responder, observou-se, desde a primeira transplantação, foi a diminuição imediata, dos valores, considerados normais, de TTR mutante, no soro dos doentes transplantados. Com o tempo, há uma melhoria do estado geral, do doente, que não está isento de riscos, sendo necessário, atempadamente, um órgão compatível. É, até ao momento, a melhor opção de tratamento com elevada taxa de sucesso. (Pena, 2000).

✓ **PACEMAKER**

No passado, as complicações cardiovasculares estavam na origem de muitas mortes de doentes com PAF. Actualmente, com a descoberta do *pacemaker*, é possível prevenir paragens cardíacas, morte súbita, tonturas, e mesmo, quedas resultantes da hipotensão ortostática. Este é implantado a partir do momento em que o doente paramiloidótico começa a apresentar alterações electrocardiográficas, mesmo antes do primeiro susto. Funciona como forma de prevenção, e não curativa (Oliveira, 2002^a).

✓ **PLASMAFERESE TERAPÊUTICA**

Técnica que visa retardar os sintomas da doença, através da periódica revitalização do plasma do sangue, extraindo a albumina anormal e introduzindo a normal. Tem efeitos positivos a longo prazo, estabilizando o quadro clínico. (Galvão *et al*, 1988).

✓ **VITRECTOMIA**

Pode ser utilizada para a resolução dos problemas oculares, resultante da acumulação da amilóide, no sistema ocular, evitando a perda de visão.

✓ **IMUNODEPURAÇÃO**

Criada em 1993 pelo Professor Dr. Pinho e Costa é uma espécie de hemodiálise em que o sangue do doente é filtrado, retirando a TTR met30. São usados anticorpos monoclonais, que se ligam à proteína mutante, extraíndo-a. Este método possibilitou a melhoria das queixas gastrointestinais (Oliveira, 2002^a).

CAPÍTULO II

**UMA HISTÓRIA DE VIDA,
UMA HERANÇA GENÉTICA**

CONTEXTUALIZAÇÃO

Virgílio da Silva Ribeiro, doente de Paramiloidose transplantado, foi contactado, pelo nosso grupo de trabalho, com o intuito de realizarmos uma entrevista durante a qual pudesse partilhar, connosco, parte da sua história de vida, nomeadamente, o antes, o durante e o depois da doença.

Numa primeira fase procurámos, através do núcleo da Figueira da Foz, obter o contacto de um doente paramiloidótico, que residisse na região da Leiria, pois, assim, por uma questão de deslocação, seria mais fácil a realização do trabalho, visto que já teríamos de nos deslocar até à Póvoa de Varzim. A Presidente do núcleo, inicialmente, contactado, aconselhou-nos a telefonar para o núcleo da Associação no Cartaxo, e a falar com o Sr. Virgílio, presidente da mesma. Imediatamente, ficámos entusiasmadas com a disponibilidade demonstrada, pelo Sr. Virgílio, para falar da sua história de vida.

No momento anterior à entrevista foi necessário um esclarecimento mais completo, sobre o assunto a ser abordado, os principais objectivos do trabalho e a necessidade de realizarmos outras entrevistas, nomeadamente, a familiares e a médicos que o acompanharam, na doença.

O Sr. Virgílio, durante a entrevista, mostrou-se sempre muito comunicativo, informado sobre a sua doença e empenhado na divulgação e, conseqüente, ajuda a outros doentes paramiloidóticos.

UMA HISTÓRIA DE VIDA, GENETICAMENTE, DETERMINADA

O ANTES DA DESCOBERTA DA PARAMILOIDOSE

Virgílio da Silva Ribeiro, 56 anos, além de cidadão de mundo, é natural da Valada, freguesia do concelho do Cartaxo, distrito de Santarém.

Actualmente, está reformado e é presidente do núcleo da Associação de Apoio à Paramiloidose do Cartaxo, devido ao facto de ter descoberto, há anos atrás, que era portador da chamada “doença dos pezinhos”, uma doença de transmissão genética.

A respeito disto, o Sr. Virgílio diz-nos: *“O meu pai já tinha a doença, faleceu com ela... faleceu, um irmão meu....a minha irmã, também, tem a doença, mas já foi*

transplantada...eu também fui transplantado, no dia 10 de Julho de 1995...a minha irmã, foi recentemente, foi à 2 anos, encontra-se bem, também. A doença, constámos através de um estudo, que veio da parte do meu avô, não obstante, a minha avó podia ter a doença também, porque eles eram primos direitos, mas tudo leva a crer que quem tinha era o meu avô porque a família a seguir à minha avó, ainda, ninguém foi detectado com a doença e os seguidores/descendentes do meu avô foram. Portanto, há várias pessoas na família.”

A doença manifestou-se, no seu caso, aos 40 anos. Até então ele considerava-se uma pessoa com uma vida saudável, bastante activa e sem quaisquer problemas de saúde. O seu dia-a-dia era repartido entre o trabalho e a prática de desportos, “...eu era uma pessoa saudável, não fumava, praticava desportos como a bicicleta, a nataçãõ, halterofilismo... portanto, tinha uma vida saudável, tinha uma vida bastante activa, bastante agitada, bastante mexida...portanto trabalhava bastante....”

Vivia a sua vida plenamente, sendo os seus dias bastante preenchidos, como refere: “...levantava-me um quarto pa`s seis da manhã, todos os dias, saía do Cartaxo, um quarto pa`s sete, chegava a Lisboa, aconteceu-me, por exemplo, uma vez, eu chegar a Lisboa antes das 8 da manhã, trabalhar todo o dia na fábrica em Lisboa. Às 6 da tarde saía da fábrica, vinha ao Cartaxo jantar, tomar banho, vestir outra roupa...voltar para Lisboa, chegar ao aeroporto às 8 e meia... às 7 da manhã, em Luanda, estava o motorista, da empresa, à minha espera, com o carro para me levar para me levar a Viana, uma cidade que ficava a 30 quilómetros de Luanda, trabalhar até às 7 da tarde, portanto, depois voltar a apanhar o carro, passar na fronteira, ir para o aeroporto, chegar a Lisboa e às 7 da manhã, preparar-me para mais um dia de trabalho ..., portanto, a minha vida era muito activa, todos os dias pa o Cartaxo e pa Lisboa.”

Portanto, foi neste contexto, que o Sr. Virgílio se apercebe que, tal como seu pai e outros elementos da sua família, era portador da Polineuropatia amiloidótica Familiar

DA DESCOBERTA AO TRANSPLANTE

Por volta dos seus 40 anos, em plena actividade produtiva o Sr. Virgílio se apercebe do seu cansaço permanente, da sua súbita perda de peso, sobretudo quando regressa de Luanda, e da falta de sensibilidade nos seus membros inferiores. “Comecei

a sentir cansaço, isto é, perder a vontade de trabalhar, coisa que eu estranhei imenso na altura, não me apetecia...insistia, como é do meu feitio e sentia-me cansado (...) entretanto, eu comecei a notar, como amante da praia que era, que a água....os outros queixavam-se com fío, quando pisavam a água, e eu tava sempre bem, só quando, a água, chegava pelo peito, ou pela cintura é que notava a temperatura....entretanto, eu fui trabalhar para África, para Luanda especificamente, e começo com emagrecimento...portanto, eu era um indivíduo, para o meu 1,67 metro, cheguei a pesar 87 quilos, portanto, era assim para o gordinho, mas era porque comia muito bem, era por comer, não era porque era gordo por natureza, era porque comia bastante bem e....é aí que se começa a notar a perda, súbita, de peso, portanto, progressiva, a uma velocidade razoável...”.

Paralelamente, o Sr. Virgílio apercebe-se de que estes primeiros sintomas são idênticos aos do seu irmão. Refere-nos que em menos de um ano perdeu 20 kg, chegando à barreira dos 50 kg. “...Perdi, nessa altura, a somar ao peso que já tinha perdido em Angola, portanto, quando eu vim de Angola estava com 72 quilos e, depois, em menos de um ano, perdi 20. Estava a chegar ali á barreira dos 50 dos quilos, portanto, tava transparente...”.

Contrariamente ao que aconteceu com o seu irmão, que sobreviveu mais 17 anos com a doença, trabalhando ainda alguns anos após o aparecimento dos sintomas, a doença no seu caso, foi de evolução muito rápida. “A doença, no meu caso, enquanto o meu irmão durou 17 anos com a doença, a doença, no meu caso, foi de evolução muito rápida, foi em menos de um ano, portanto, entre correr e não conseguir andar foi aproximadamente um ano (...) eu estava esperançado que a minha doença fosse, por exemplo, como a do meu irmão... o meu irmão trabalhou, ainda, uma quantidade de anos, sabendo que tinha a doença e já com sintomas da doença...e eu, foi de um extremo ao outro. Eu não tinha sintomas nenhuns e de um momento para o outro veio os sintomas...e o outro momento a seguir foi a degradação...”.

Inicialmente, o Sr. Virgílio não aceitou a doença de forma muito positiva, optando por a esconder daqueles que lhe são mais próximos, sobretudo da família. “...Vivi muito mal. Primeiro, tentei guardar segredo da família, porque, é assim, eu tinha...”.

Segundo a sua esposa, ele nunca teve coragem para revelar o problema que o afectava, só mais tarde, num momento mais avançado, da doença, é que ela descobre. Nessa altura, recorda-nos que chorou, que sentiu que o mundo desabava sobre ela, “...escondeu sempre e eu nunca suspeitei de nada. Até que depois fui eu que a descobri.

Ele nunca teve a coragem de me dizer que tinha a doença. Nem os sintomas, que eram semelhantes aos do meu sogro e do meu cunhado, me fizeram suspeitar de nada (...) reagi mal. Chorei, chorei. O mundo desabou em cima de mim...”

O Sr. Virgílio era a única fonte de rendimento da família, e com dois filhos na universidade, deixar de trabalhar, tornava a situação ainda mais preocupante, “...eu tinha colocado os meus filhos numa universidade privada, aonde me custava um bocado de dinheiro, todos os meses, e eu era um operário bem pago...era um profissional bem pago, daí ter optado, em vez da pública, ter posto os meus filhos na privada, e com todo o conforto que eles mereciam. E de um momento para o outro, vejo que a doença está com uma evolução rápida...eu lutei muito, não aceitei a doença, e combati, com toda a força que tinha, porque eu queria ter tempo de oferecer um curso aos meus filhos, sem que eles tivessem de trabalhar e estudar ao mesmo tempo. Eu vivia do meu rendimento de trabalho, portanto, fazia-me falta trabalhar...eu queria trabalhar...”

Gradualmente, o Sr. Virgílio foi-se deteriorando, passando a doença a afectar todo o seu organismo: “...porque a doença afecta...começa por afectar os membros periféricos, sendo que os membros mais periféricos são os dedos dos pés, e depois a evolução começa por aí...os primeiros sintomas são o género de uns choques eléctricos dolorosos que duram 2 ou 3 segundos, eu acho que, dificilmente, o ser humano aguentava uma dor tão forte se ela fosse mais demorada, a seguir vem a insensibilidade ao frio, ao calor e à dor, portanto, nós ficamos com os pés, no caso dos pés e mais tarde das mãos, e é progressiva, depois vem pelos joelhos, e dos nervos superiores vai pelos cotovelos e assim, portanto, nós podemos se queimar e podemos ter a chamada “pedra no sapato”, faz uma ferida enorme e ninguém se apercebe (...) mais tarde, a erecção sexual é outra referência, não o apetite sexual, mas sim a falta de erecção, a falta de potência...portanto, isto atrofia todo o sistema neuromuscular e os vasos sanguíneos e tudo o mais que se rege por músculos e por nervos...falta de apetite, emagrecimento súbito, falta de vista, a deterioração dentária, portanto, é também um caso, a amilóide ataca a gengivas o que torna os alimentos duros, o que dói porque tudo parece duro, o bife pode estar muito tenro mas porque perde-se a força muscular, a nível dos maxilares, concerteza....portanto isto são os sintomas...”

A perda da capacidade motora é outro dos sintomas salientados, pelo entrevistado: “...Eu já não faço uma marcha ao fim de 100 ou 200 metros, consoante me vou fatigando, deixo de andar direito, deixo de andar bonito...”

Enquanto nos recorda os seus sintomas, o Sr. Virgílio, salienta que o único órgão do organismo que nunca é afectado é a sua condição cerebral, o que torna a doença ainda mais desumana, pois o doente, portador da Paramiloidose, acompanha com plena lucidez, a dura evolução da doença. “ *Uma coisa que nunca é afectada é a condição cerebral, portanto, a pessoa tem lucidez plena até ao último suspiro de vida, o que torna mais doloroso a morte, a espera da morte, porque nós sabemos que ela tá por aí, nós temos consciência que todos os dias, depois de que a doença se declare, a partir daí ou mais rápido ou mais lento todos os dias nós acordamos um bocadinho pior do que na véspera, e com a percepção que nós temos da realidade, portanto, a pessoa é..., eu felizmente não cheguei a essa situação às diarreias descontroladas, nós temos uma consciência plena da nossa degradação evolutiva, começamos a perder a nossa dignidade, que eu acho que é a pior coisa que pode existir na vida de uma pessoa, é a perda dessas faculdades de suster as fezes e coisas do género, e não poder ter uma vida social como até ali tínhamos, e sobretudo para quem, como eu, tinha uma vida social tão intensa, tanto ligado à sociedade, como ao desporto, como à amizade, à cultura... e nós, depois, começamos a sentir que não temos mais condições físicas para frequentarmos determinados ambientes que até ali estávamos habituados, repito, a lucidez excessiva, eu penso mesmo que consoante nós vamos perdendo as faculdades “normais”, mais lúcidos ficamos. Mais necessidade temos de higiene, mais complexos, até complexos nós vamos tendo, com a nossa maneira de andar...eu dou o meu exemplo, quando eu corria, brincava, nadava, exponha-me, portanto, e depois quando já não conseguimos fazer uma marcha correcta na rua, porque temos deficiências no andar, até perdemos, como eu perdi, o andar, eu hoje faço um esforço muito grande...”*

Com esta citação, o Sr. Virgílio, sintetiza, de uma forma muito objectiva, a crueldade com que a doença afecta o indivíduo.

Apesar de ser uma fase difícil da sua vida, e de não aceitar muito bem a doença, o Sr. Virgílio sempre lutou e demonstrou muita força e coragem para a tentar ultrapassar. Não tinha medo da morte, o seu único receio era não ter tempo de oferecer um futuro melhor aos seus filhos, “...eu lutei muito, não aceitei a doença, e combati, com toda a força que tinha, porque eu queria ter tempo de oferecer um curso aos meus filhos, sem que eles tivessem de trabalhar e estudar ao mesmo tempo (...) eu não tinha medo de encarar a morte, naquela altura era mesmo morte certa, quando se tinha a Paramiloidose, agora a gente agora fala a rir...., mas, antigamente, a doença era um caso de morte, (...), não havia nada que parasse a doença...”.

Na altura em que o Sr. Virgílio descobre a doença, o transplante surge como uma possível forma de cura. Contudo, as praticas médicas, nesta área, eram pouco animadoras, pois muitos eram aqueles que morriam na sala de transplante, não devido ao transplante, mas a outras complicações que iam surgindo, fruto do estado degradante que o paciente apresentava, *“havia um insucesso de 70% na altura, portanto, em cada dez doentes que entravam na sala, ao fim de um ano, sete não existiam, era assim um desafio. Mas com a força que me caracteriza, entendi que devia fazer parte do grupo dos três, e/ou morrer numa sala de transplante e nunca pela doença, nunca esperar pela morte (...). Eu comecei no Serviço de Neurologia no Hospital de Santa Maria, onde andava a ser acompanhado o transplante, e fui convencido a não me meter nisso, porque todos...tinha morrido tudo, não escapava ninguém”*

Mas, mesmo assim, o nosso entrevistado, diz-nos: *“...com a força que me caracteriza, entendi que devia fazer parte do grupo dos três, e/ou morrer numa sala de transplante e nunca pela doença, nunca esperar pela morte. Portanto encarei a coisa de frente...”*.

É com esta ideia, e porque ouviu *“ uma entrevista do Doutor Eduardo Barroso, onde ele estava na televisão, com o Jorge Neto e outros médicos. E eu quando vi o Jorge Neto com bom aspecto e já tinha sido transplantado, a frase foi esta “se aquele gajo conseguiu eu também vou conseguir”*. E isso transmitiu-me uma coragem, uma força...!”, que o Sr. Virgílio se inscreve em vários hospitais portugueses, ficando em lista de espera, para realizar um transplante hepático. Chegou mesmo a pensar em inscrever-se num hospital de Paris.

Paralelamente é alvo de um conjunto de exames, *“aquelas manobras que são feitas antes dos transplantes”*, em vários hospitais, dos quais constam o Hospital de Santa Maria, o Hospital Curry Cabral e o Hospital de Coimbra. Terminados os exames, em Coimbra, numa sexta-feira, é *“chamado à noite de domingo, para ser transplantado no Curry Cabral (tinha acabado os exames à 21 dias atrás)”*, ou seja, esteve *“vinte e um dias em lista de espera”*.

Teve a sorte de ter um dador compatível, apesar de ser o segundo em lista, *“há um individuo que foi chamado primeiro do que eu, éramos do mesmo grupo e éramos da mesma doença e ele estava pior do que eu, ainda conseguia estar pior! Portanto, aquele órgão seria para aquele sujeito, ele não ouviu o telefone, não acordou, eles não perdem tempo, ligam logo para a pessoa que está a seguir”*.

No espaço de tempo entre a realização dos exames e a possibilidade de realizar o transplante, o Sr. Virgílio viveu com imensa ansiedade e desassossego, exemplo disso foram os inúmeros telefones que espalhou, por toda a casa. Porém, nunca viveu com medo *“acho que nunca tive medo, portanto, não é um sentimento que...eu quando não quero alguma coisa, ou quando insinuo medo de alguma coisa, há uma justificção para não... (...). Portanto, a palavra medo nunca foi coisa que me apoquentasse. Era mesmo ansiedade. E eu recebo a notícia à uma hora da noite, mais ou menos, portanto um domingo à noite, em que eu estava mais o Pedro a ver o programa desportivo na televisão. A minha mulher e a minha filha, cada uma no seu quarto, já estavam deitadas e o telefone toca. E a minha mulher tinha o telefone na mesa-de-cabeceira (nós temos telefone na mesa de cabeceira) que já estava preparado para isso porque eu espalhei telefones por tudo quanto era casa, não fosse correr o risco de não ouvir...”*.

Perante a possibilidade de não resistir ao transplante, os últimos instantes, antes da operação, foram vividos, por si e pela sua família, como momentos de *“nostalgia, um princípio de despedida”*, porém conscientes de que a operação era o único meio de recuperação, e que preferiria *“morrer numa sala de operações, do que morrer pela doença”* e dependente *“de tudo e de toda a gente”*.

PÓS TRANSPLANTE E RECUPERAÇÃO

“Falando agora do pós transplante... o transplante (...) correu todo muito bem”.

Embora os médicos dissessem ao Sr. Virgílio que a recuperação era um processo lento, *“ao fim de oito dias, (...) dizia que estava melhor, e os médicos diziam que era impossível (...) que devia ser, um bocado, psicológico*. Todavia, ao fim de dez dias, as melhorias eram evidentes, sobretudo na sensibilidade dos membros inferiores.

No período pós-operatório o Sr. Virgílio desejava voltar a andar, *“...estava ansioso, queria ver gente e sobretudo queria-me mostrar, porque as pessoas já não (...) me viam há muito tempo (...) porque andava enfiado dentro do carro.”*. A ansiedade de se recuperar era tão desejada que decidiu fazer fisioterapia. *“Portanto, a ansiedade era muito grande (...) entretanto, também, comecei logo a alimentar-me melhor, comecei a criar mais resistência física e então ao fim de três anos e oito meses terminei, com uma media de sete/oito horas por dia de fisioterapia...porque passei a fazer o ginásio, lá na fisioterapia, das 9 à 13h, e depois uma bicicleta estática que eu tinha no meu quarto, em frente à varanda, com pacotes de açúcar ou de arroz e com umas coisitas que eu*

comprei lá para casa, outras lá que a técnica me emprestou...Portanto, eu fazia uma média de sete/oito horas de fisioterapia por dia. O primeiro milímetro de recuperação que eu senti, tinha já mais de um ano de transplantado, o que quer dizer que nem eu, nem ela desistimos.”

Actualmente, ocupa o seu tempo livre viajando, tirando fotografias, ajudando os mais idosos, colaborando com a Associação tentando, sempre que possível, encorajar, animar e informar, outros doentes portadores de Paramiloidose. *“Viajando, sempre que posso; faço fotografias; tenho a associação que me ocupa bastante tempo; colaboro também com os médicos do Curry Cabral em situações em que os doentes estão menos à vontade, tanto no encorajamento, como no estimular por vezes, porque a coragem que a gente tem para o transplante é meia cura, e eles gostam de trabalhar com pessoas elucidadas, que tenham inclusive consciência, nunca nego a ninguém, a consciência do risco, do que pode acontecer; colaboro, às vezes, no esclarecimento da legislação...”*

Confessa-nos, assim, que recuperou a sua vida em pleno, adquirindo hábitos sociais anteriormente perdidos. Tem mais disponibilidade, menos preocupações e vive mais: *“em pleno, mais até! Tenho mais vagar, vivo mais agora (...) habituei-me a não trabalhar, era um stress, uma vida muito trabalhosa, eu tinha uma vida de muito trabalho e de muita responsabilidade e hoje estou livre disso, portanto nessa parte eu fiquei a ganhar.”*

Como o próprio refere, *“a degradação que se tem vindo a dar a alguns anos é aquela que, se Deus quiser, a vocês há-de vos acontecer o mesmo, quando tiverem lá para os lados dos sessenta anos que é, a natural da idade”*.

Finalizou a sua entrevista dizendo-nos que se sente um homem com sorte, e um exemplo de vida. O seu envolvimento na divulgação da doença, leva-o a lutar pela garantia da igualdade de direitos aos indivíduos paramiloidóticos.

“O conselho que eu dou a todas as pessoas que saibam da doença o mais rápido possível, que não tenham vergonha, mostrem-se, apareçam, contem connosco, com toda a associação (...) não tenham pena de si próprios, não se armem em coitadinhos, ergam a cabeça, falem disso, mostrem-se porque se nos fecharmos, a evolução da doença por vezes é rápida, que foi o meu caso, e se a gente tardar em aparecer pode ser tarde. Temos o futuro na mão!”

O CONTEXTO FAMILIAR

Embora tenha disfarçado e escondido a doença da sua família, o Sr. Virgílio, pensa que, quando eles a descobriram, foi um momento de muito sofrimento, camuflado com a esperança de que ele vivesse tantos anos como o seu irmão: *“penso que foi um tempo de muito sofrimento para eles, um sofrimento camuflado numa tentativa de andarem a perceber, deixassem que eu andasse “a enganá-los”, mas com uma preocupação muito grande e com uma esperança, penso eu (...) que fosse durar mais uma meia dúzia de anos como o meu irmão. Nunca se supôs que fosse tão rápido...”*

Notou-se ao longo da entrevista, que a sua família foi sempre um apoio que o levou a nunca desistir. *“Eles foram o conforto... Portanto eu tenho uma mulher que me apoia muito...”*, refere o Sr. Virgílio. As palavras da sua esposa, a Dona M.^a Adelaide, confirmam precisamente esta ideia. *“Penso que o apoio da família o ajudou muito, ele próprio diz isso, penso que sim. Toda a gente sempre o ajudou muito...”*.

A palavra união, é a que melhor caracteriza esta família, que mesmo tendo consciência da doença e dos riscos do transplante, sempre o encorajou a tentar fazê-lo, sobretudo a sua esposa, que ainda hoje, não sabe onde foi buscar toda a força de vontade, que teve, e continua a ter, para encarar a doença. *“ Nem sei onde, mas fui buscar. (...) fomos logo para o transplante (...) eu disse-lhe a ele: “ não há nada a fazer, vamos em frente”, e fomos sempre conscientes dos riscos. O médico disse-nos que em 10 morriam 7...”*. Segundo ela, durante toda a doença, o Sr. Virgílio sempre foi um homem de muita determinação, coragem e força, sem nunca demonstrar medo. *“Ele teve sempre, muita, muita, muita força. Nunca lhe vi medo ou receio, ele nunca teve medo, nunca, pelo menos comigo não, nunca, nunca...”*.

Ao longo da realização da entrevista, à esposa do Sr. Virgílio, é-nos revelado que: *“ foi difícil e eles são muito difíceis. As pessoas com esta doença são muito difíceis. São pessoas que alteram o humor (...) Eu por vezes não dou muita importância, mas tem outros dias em que eu digo:” não, eu também sou humana e (...)!”*.

Apesar da doença, o impedir o marido de trabalhar, a Dona M.^a Adelaide nunca operou mudanças muito significativas no seu dia-a-dia, aliás a única alteração verificada, além das já referidas, foi a necessidade que os filhos do casal tiveram de ir trabalhar, para custear os seus estudos na faculdade. *“A minha vida nunca foi alterada, nunca fiz mudanças muito significativas devido à doença. Sempre o acompanhei para*

todo o lado (...)”, refere. “ (...) Assim que os meus filhos descobriram, que eu estava doente, foram trabalhar de dia e estudar à noite (...)”, relata o Sr. Virgílio.

Relativamente ao futuro encarar-o de forma positiva e com a plena consciência de que “*de um momento para o outro pode haver uma infecção forte que o leve*”. Demonstra ainda, à semelhança do Sr. Virgílio, um grande preocupação com os filhos, sobretudo, face à possibilidade deles serem, também, portadores da doença.

Interligando os discursos, do Sr. Virgílio com o da sua esposa, apercebemo-nos de que são uma família unida e de que esta característica foi um factor muito importante, para ultrapassar todas as vicissitudes trazidas pela doença.

FALAM OS ESPECIALISTAS...

Relativamente aos médicos que acompanharam o Sr. Virgílio, tivemos oportunidade de entrevistar o Doutor António Freire, médico que acompanhou e acompanha o nosso entrevistado, o Doutor Eduardo Barroso e o Doutor Américo Rodrigues Martins, médicos cirurgiões, responsáveis pelo transplante hepático.

Sentimos a necessidade de diferenciar estes papéis porque, apesar de terem contribuído na recuperação do Sr. Virgílio, desempenham funções distintas. Enquanto o Doutor Freire acompanhou o antes e o depois da doença, os cirurgiões tiveram um primeiro contacto, com o doente, apenas no momento da cirurgia. “*Quem estuda os doentes são os médicos, não são os cirurgiões. (...) Eles não sabem tratar, são os médicos que o tratam. Portanto, o único intervalo de tempo em que o doente não é meu, é quando está a ser operado...*” (Doutor António Freire); “*Os cirurgiões tem contacto com os doentes na altura que é feita a cirurgia...*” (Doutor Américo Martins) “*Nós só conhecemos os doentes na altura da operação...*” (Doutor Eduardo Barroso)

No que diz respeito à opinião do Doutor Freire, em relação ao Sr. Virgílio, podemos constatar que, esta, ia de encontro às opiniões anteriormente recolhidas. “*O Virgílio é uma pessoa inteligente, apercebeu-se da doença... Não passou pela fase da negação, porque ele já percebia isso. Basicamente, ele preocupava-se era com a velocidade da evolução. Ele percebeu que, na fase dele, a doença estava a evoluir muito rapidamente...*”. Assim, confirma-se novamente a ideia de estarmos na presença de um homem com força e vontade de viver, e sem medo de encarar a realidade, “*muitos têm medo e abandonam, às vezes, não é raro os doentes irem-se embora (...)* Depois aparecem, um dia, já muito avançados... Não assumem a sua doença...”.

Fala-nos, ainda, da sorte que o Sr. Virgílio teve em ser operado num curto espaço de tempo. *“Depois teve uma sorte incrível, porque o grupo de sangue dele é muito raro, é o AB...é muito difícil, sobretudo se tiver em lista há um mês, como era o caso dele. Ele nunca julgou que o chamássemos tão rápido.”*

Após o transplante, o Doutor Freire, encontra, novamente, um homem com coragem e força de vontade para retomar a *“vida activa na sociedade”*. *“O Virgílio é muito forte, demonstrando, sobretudo, na fase de pós transplante, quando apostou tudo na recuperação (...) física, fez muita fisioterapia, fazia isto de maneira continuada (...) Ele é muito persistente, e é uma pessoa muito destemida...”*. Esta forma de combate à doença foi, indubitavelmente, um factor muito importante na sua recuperação.

Quanto à opinião dos cirurgiões, estas não diferem muito da do Doutor Freire, pois apesar do pouco conhecimento que tinham dele, sempre o acharam bastante animado, esperançado e determinado na sua cura: *“no pós-transplante, achei-o bastante animado. Ele recuperou relativamente bem.”* (Doutor Américo Martins); *“o Virgílio já é um amigo mas foi um doente que sempre acreditou muito que ia ficar bom, isso é importante, e ele sempre foi um optimista.”* (Doutor Eduardo Barroso).

Actualmente, o Sr. Virgílio é considerado um amigo, *“um homem especial, com capacidade de andar para a frente, muito grande, um optimista e felizmente que está bem.”* (Doutor Eduardo Barroso)

Em suma, embora os médicos tenham tido papéis bastante diferenciados, a verdade é que, tiveram um parecer bastante positivo, face à forma de ser e estar do Sr. Virgílio perante a doença e diante da vida.

O MESMO GENE, UMA OUTRA HISTÓRIA DE VIDA

Maria João Ribeiro da Silva, de 41 anos, residente em Valada é prima direita do Sr. Virgílio e uma doente paramiloidótica transplantada.

Aos 25 anos, descobre que a mãe é portadora da doença e, decide realizar o teste, cujo resultado se revela positivo. *“Casei, tive um filho, aliás casei-me com 18 anos, portanto quando eu soube já tinha 25 anos, já estava casada e já tinha o meu filho...”*

Todavia, somente aos 27 anos, com a perda inicial da sensibilidade dos membros inferiores, começa a sentir os primeiros sintomas. Consciente dos efeitos que a doença iria acarretar, é, aos 34 anos, alertada para a rápida evolução que da sua doença e a importância do estado clínico, do doente, no momento da operação. Decide inscrever-se

para transplante, evitando um maior grau de deterioração. Por outro lado, tal como o Sr. Virgílio, preferia morrer numa sala de operações, que vegetal. “...*Eu tive uma prima que morreu cega, que foi um total vegetal e acho que isto não é posição de vida para ninguém, na altura tinha eu 34anos e só queria era viver...*”.

Num prazo de seis meses, é chamada para transplante, cujo sucesso não foi o esperado, obrigando-a a mais duas intervenções cirúrgicas. “*O transplante é que foi um bocadinho mais custoso, tive dois meses no hospital, levei 3 transplantes em um mês (...), isso é que foi um bocadinho mais doloroso*”.

Paralelamente, perde parte da sua capacidade motora, sentindo-se obrigada a deixar hábitos sociais adquiridos, motivo que desperta em si sentimentos de tristeza.

Contrariamente ao Sr. Virgílio a sua recuperação foi mais lenta porque, pelo que podemos depreender, ela revelava-se mais melindrosa face à doença. “*A recuperação foi muito lenta, só que eu tive uma grande força de vontade (...) mas tinha medo...*”, nomeadamente de vir à rua e de andar sozinha. Acrescenta-nos ainda, que o seu modo de olhar o mundo, se alterou perante a presença iminente da morte. “*Aliás, eu estou muito mais sensível, eu choro por tudo ou por nada...*”

Pensamos que a fragilidade que demonstrava advinha do facto da falta de apoios, tanto a nível psicológico como familiar. Não deve ser fácil, sofrer três transplantes e manter a mesma força anímica inicial. Neste contexto, a nossa entrevistada revela-nos que encontrou no Sr. Virgílio, um apoio fundamental, pois este confortou-a, preparando-a para o que viria a seguir.

Indubitavelmente, o Sr. Virgílio pelo seu jeito de ser e encarar a vida é um exemplo, não só para a Maria João, mas para qualquer doente de Paramiloidose.

Em suma, notamos que o Sr. Virgílio foi uma rede de suporte informal, importantíssima em todo o processo, desde a descoberta até a actualidade. “*A gente éramos primos, falávamos, mas não era assim tão próximo (...) Mas foi um grande apoio, ainda hoje sinto uma confiança muito grande neles. Eles são meus padrinhos, são muito próximos e são muito amigos, é do peito mesmo.*”

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Tendo em conta tudo o que anteriormente foi referido, pouco mais nos resta acrescentar. Sem querer cair no erro de sermos repetitivas, não poderíamos deixar de

salientar novamente, a força, a dinâmica, a vivacidade, a determinação, a coragem e a esperança que encontrámos ao longo dos momentos que passamos com o Sr. Virgílio e sua esposa.

Apercebemo-nos, desde no início, que apesar do seu estado clínico, o Sr. Virgílio, mantém uma actividade diária muito preenchida. É um homem bastante conhecido, muito conversador e bastante empenhado na ajuda aos doentes paramiloidóticos. A sua presença é notória em qualquer actividade relacionada com a problemática por nós abordada. Por outro lado, o à-vontade que sempre nos transmitiu é outro dos traços que o caracteriza, tornando o convívio consigo, num tempo agradável.

Parece-nos ainda, importante referir, que o contexto familiar, social e económico, foi fundamental na superação da doença e na qualidade de vida que hoje apresenta.

Indubitavelmente, é para nós, um exemplo de vida e um modelo a seguir. Reconhece que a discriminação e a vergonha do olhar dos outros, sobre os doentes com paramiloidose, incomodam. A lucidez com que acompanham a evolução da sua doença, fá-los sentir diferentes, excluídos dos estilos de vida, normativamente impostos pela sociedade, de hoje. É da interacção, entre a consciência dos efeitos da doença e do modo como nós, aqueles que nos consideramos saudáveis, os olhamos, que resulta o seu maior sofrimento. *“Incomoda sempre. Ninguém consegue...eu tenho ouvido muitos deficientes falar do “passam ao lado”, mas não é verdade. Eu acho, e é por isso mesmo, que o sofrimento é maior, é por causa da nossa lucidez, é que por norma, as outras doenças que há por aí (...) a pessoa, conforme vai degradando corpo, vai degradando o cérebro, também, e não pensa nisso (...) Eu penso que somos das poucas doenças em que a lucidez...o cérebro funciona a cem por cento até ao fim e incomodanos, e muito...e, sobretudo, para quem tinha uma vida exposta, não é?”*. Contudo, é importante não se deixar dominar por estes sentimentos, é essencial ter a esperança, a coragem, a fé e acreditar numa possível cura, tal como o fez o Sr. Virgílio.

Em suma, o Sr. Virgílio, revela-se um homem que apesar das adversidades da vida, tem projectos, planos, e sonhos, ou seja, em vários momentos, sentimos que o seu projecto de vida era algo inacabado, e em construção permanente.

CAPÍTULO III

SERVIÇO SOCIAL E A PARAMILOIDOSE

APOIO SOCIAL

Sendo a PAF uma doença causadora de múltiplas alterações físicas, psicológicas e sociais, altamente estigmatizante, o apoio social assume uma importância fulcral para a satisfação das necessidades humanas básicas, promovendo o bem-estar e a qualidade de vida do doente.

Neste domínio, segundo Ornelas (1994) a diversidade de conceitos e perspectivas têm criado certas dificuldades na aceitação generalizada de uma única definição. Das abordagens sugeridas, algumas tem-se focalizado nos aspectos estruturados das redes sociais, no apoio percebido, na comparação das fontes de apoio ou nas diferenças entre os múltiplos tipos de apoio. O apoio social pode ser assim visto como *“um termo abrangente que diz respeito à quantidade e à coesão das relações sociais que envolvem uma pessoa, à força dos laços estabelecidos, à frequência de contacto e ao modo como é percebido o apoio que pode ser útil e prestar cuidados quando necessários”* (Vaz Serra, 1999:124).

Uma das concepções mais integradoras do conceito de apoio social, considera-o como um metaconstruto que compreende três dimensões que se relacionam num processo dinâmico de transacções verificadas entre o sujeito e o contexto: os recursos da rede de apoio; os comportamentos de apoio (diferentes formas de prestar ajuda); e as diferentes apreciações de apoio (Abreu, 2000).

✘ Componentes e dimensões

Neste domínio, Weiss (1974) citado por Oliveira (1998) adiantou seis factores a retirar das relações sociais: a vinculação e a afiliação; o fornecimento de ajuda; a colaboração; a aliança persistente e a obtenção de ajuda;

Por outro lado, Dunst e Trivette (1990) citados por Ribeiro (1999) referem, para além de todas as dimensões do apoio social que consideram importantes para o bem-estar, a existência de cinco componentes de apoio social interligados: a constitucional (inclui as necessidades e a congruência entre estas e o apoio existente); a relacional (refere-se ao estatuto familiar e profissional, ao tamanho da rede social, à participação em organizações sociais); a funcional (apoio disponível, os tipos de apoio, a qualidade e a quantidade de apoio); a estrutural (proximidade física e psicológica, a frequência de

contactos, o nível da relação, a reciprocidade, a consistência e homogeneidade); e a satisfação.

✘ **Perspectivas do apoio social**

- Perspectiva Funcional – Segundo Thoits (1985), citado por Matos e Ferreira (2000), nesta perspectiva, a valorização do comportamento ou conteúdo da relação, caracteriza-se pelo apoio social, atendendo ao nível das necessidades básicas das pessoas e na sua interacção com os outros. Segundo Barrón (1996) citado por Marques (2003), numa perspectiva funcional, acentuam-se as funções que as relações sociais cumprem enfatizando os aspectos qualitativos e os sistemas informais de apoio. Para esta autora, existem três funções do apoio social: apoio emocional; apoio material ou instrumental; e apoio informativo.

- Perspectiva Estrutural – Para Vieira (2001), nesta perspectiva, é dada maior ênfase aos aspectos estruturais das redes sociais, que se baseiam na existência, quantidade e propriedades das relações sociais que as pessoas mantêm entre si.

- Perspectiva Contextual – Segundo Cohen e Syme (1985) citados por Vieira (2001), neste domínio, está patente a ideia que a relação entre o apoio social e o bem-estar devem considerar todos os aspectos ambientais e sociais nos quais o mesmo é percebido ou recebido. Estes autores incluem os seguintes aspectos contextuais: as características dos participantes; o momento em que se dá o apoio; a duração do mesmo; e a sua finalidade.

✘ **Fontes do apoio social**

Dunst e Trivette (1990) citados por Ribeiro (1999) distinguem duas fontes de suporte social: informal e formal. As primeiras incluem, simultaneamente os indivíduos e os grupos sociais que são passíveis de fornecer apoio nas actividades do dia a dia em resposta a acontecimentos de vida normativos e não normativos. Quanto às redes de suporte social formal abrangem tanto as organizações sociais formais, como as profissionais que estão organizados para fornecer assistência às pessoas necessitadas.

✘ Apoio Social e a Saúde/ Doença

Na generalidade, os estudos têm demonstrado que a presença de uma rede social substancial protege a saúde de um indivíduo, e que a sua saúde mantém a rede social. Pelo contrário, a presença da doença, afecta negativamente a rede social do indivíduo o que, por sua vez, terá um impacto negativo na saúde do sujeito, ou do próprio grupo íntimo. (Sluski, 1996, citado por Ramos, 2003).

Uma rede social estável, activa, acessível e integrada constitui-se como um sistema salutogénico para o indivíduo. Esta parece acelerar os processos de cura, diminuir o uso dos serviços de saúde e aumentar mesmo os anos de vida. (Abreu, 2000).

A informação e o apoio social que o indivíduo recebe, a certeza de que é estimado e que faz parte de uma rede social, vão-lhe permitir responder às suas necessidades sociais e protege-lo das condições sociais adversas relacionadas com situações de stress e crise (Cobb, 1976 citado por Ornelas, 1994).

A intervenção dos familiares e o suporte emocional e afectivo ao doente desempenham um papel fundamental para uma melhor adesão ao tratamento para que o doente aceite a realidade em que se encontra, de modo a que este aumente a sua auto-estima, implementando novos comportamentos e competências perante a doença (Guerra, 1999).

Neste sentido, algumas investigações, mostram os contributos benéficos que o apoio social exerce ao nível da saúde, bem estar e qualidade de vida, não só porque parece incrementar a saúde geral (Titler, 1994, citado por Oliveira, 1998), ou porque favorece uma redução dos índices de mortalidade, mas também pela influencia exercida na recuperação, reabilitação e adaptação à doença e incapacidade crónica (Morgan, 1995, citado por Oliveira).

O apoio social pode, então, contribuir positiva ou negativamente na forma como o indivíduo recupera da doença, lida com a perda ou situações de cronicidade, como desempenha uma variedade de tarefas e naquilo que sente em relação a si próprio (Vieira, 2001).

O PAPEL DA ASSISTENTE SOCIAL FACE AO DOENTE PORTADOR DE PARAMILOIDOSE

O Serviço Social no Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose é assegurado por uma Técnica Superior que é responsável pelo apoio social aos doentes no internamento e no domicílio.

Ao nível dos recursos, o Serviço Social intervêm no C.E.A.P. a diversos níveis. Segundo dados, fornecidos pela Dr^a. Laura¹, actual assistente social do CEAP, da Póvoa de Varzim, prestam apoio psicossocial aos doentes (Ver anexo complementar, nº 5, “*Perfil do doente com PAF*”) e a sua família em diferentes momentos: consulta externa, internamento e pós alta; acompanhamento dos filhos nas escolas; contacto com entidades patronais e com outras instituições; declarações para mudança de residência, para junta médica, para subsidio de prestações familiares e de prova de vida; inscrição nas finanças, na Segurança Social; marcação de consultas de transplante hepático; organização de processos para transplante; pedidos de amparo; processo de incentivo ao arrendamento jovem, de reforma, de pensão social, de invalidez e de complemento por dependência; regularização de baixas e de reformas; requerimento de incapacidade para a aquisição de casa, de automóvel para deficientes e de subsídio de renda.

Nos documentos fornecidos pela Dr^a. Laura, podemos constatar que o diagnóstico social é uma parte importante no processo de apoio aos doentes. Assim, faz parte das suas funções: a identificação da população em risco; a sensibilização da população para o rastreio; o trabalho em equipa terapêutica interdisciplinar mediante a caracterização socio-económica do doente, participando na reabilitação do utente; a orientação, encaminhamento e resolução de situações problema; a participação no processo de admissão dos utentes na instituição (ver anexo complementar, nº6, “*Institucionalização*”); a sensibilização e motivação dos indivíduos em risco para o conhecimento do resultado e dos indivíduos e famílias em risco para uma melhor aceitação da doença; a recolha e a sistematização de dados para a actualização das listas dos doentes por freguesia e a visita aos doentes e à sua família no domicílio. Relativamente a este ultimo ponto, a intervenção passa pelo estudo e diagnóstico social da situação; pela triagem das situações problemas no domicílio; pelo encaminhamento

¹ A informação foi fornecida em papel, pois apesar da nossa deslocação ao Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose, na Póvoa de Varzim, para realizar a entrevista à Dr^a. Laura, por motivos que nos são alheios, não foi possível realizar a entrevista.

das situações problema para as instituições da comunidade que possam contribuir para a solução dos problemas; pelo estabelecimento de intercâmbio com técnicos de outros organismos com vista á prossecução do bem-estar do doente ao nível psicossocial e pela recolha e sistematização de dados para a actualização das listas dos doentes por freguesia.

Assim, o apoio traduz-se na ligação doente/família/comunidade e na articulação com outras instituições que possam contribuir para a resolução dos problemas do doente, e no estudo das condições socio-económicas e do doente e seu agregado familiar. (Ver anexo complementar, nº7, “*Cuidados do doente/família com PAF*”)

O Serviço Social actua também a nível da humanização da instituição, quer contribuindo para uma atitude de respeito face ao doente como pessoa, quer removendo os aspectos negativos que impeçam o Centro de cumprir a sua função junto do doente. São também preenchidas as fichas sociais dos doentes e feito o registo estatístico da actividade do Serviço Social com vista à elaboração de estudos para a programação e avaliação do trabalho realizado.

Todavia, nem sempre o papel da assistente social face ao doente foi assim. Na época em que o Sr. Virgílio descobriu a doença, a ajuda prestada era ainda muito limitada, devido ao desconhecimento por parte dos profissionais, em relação à doença. “*É assim, eu não tive apoio nenhum na altura. Em contrapartida, não tínhamos apoio nenhum porque os próprios profissionais da acção social não tinham conhecimento. (...) os apoios se não haviam, eu creio que era por ignorância.*” (Sr. Virgílio)

Concluimos assim, que a ajuda que actualmente existe foi um processo de construção lenta, demorada e inacabada.

APOIO SOCIAL E O PAPEL DO ESTADO FACE À PARAMILOIDOSE

Embora em 1952 a doença ganhe carácter científico, somente em 1989, fruto do aumento do número de doentes paramiloidóticos e da, conseqüente, proliferação de Associações de Apoio à Paramiloidose, o Estado reconhece a necessidade de intervir, ajudando financeiramente, os doentes vítimas desta doença. “ (...) *Isto é muito curioso, se vocês notarem, a ciência só progride, neste momento, quando dá lucro, e em termos grosseiros, ninguém investiria milhões para tratar meia dúzia de gatos com Polineuropatia Amiloidótica Familiar, do tipo português, sem despesa para os doentes. Quantos são? Mil? Isso não dá lucro (...)* As doenças raras são as doenças órfãs, porque não há investimento enquanto não há progresso...” (Doutor Freire)

Face a isto, o Estado lança, em 1989, a lei nº1/89, de 31 de Janeiro, que visa garantir um esquema de protecção especial aos doentes paramiloidóticos, prevendo a concepção gratuita, através dos serviços de saúde e do material clínico, nomeadamente, todo aquele que possa compensar as incapacidades motoras e perturbações esfínterianas resultantes da doença (cadeira de rodas, camas articuladas, canadianas, andarilhos, calçado ortopédico, talas posteriores, almofadas anti-escaras, fraldas, resguardos, pensos para a incontinência, sacos colectores de urina...). O presente diploma, aplicava-se apenas aos doentes que estejam recenseados no Centro de Estudos de Paramiloidose do Porto ou nas suas delegações, mediante comunicação efectuada pelos serviços de saúde, onde estes doentes se encontrem a serem assistidos, e abrange, também, o não pagamento de taxas moderadoras. (Ver anexo de legislação, nº1, “*Lei nº1/89, de 31 de Janeiro*”) Um ano depois, publica o Regulamento nº 25/90, onde regulamenta alguns aspectos da lei anterior, nomeadamente, sobre a protecção nas incapacidades permanentes, resultantes da doença. (Ver anexo de legislação, nº2, “*Lei nº25/90, de 9 de Agosto*”) No seguimento deste regulamento, no mesmo ano, publica o decreto regulamentar nº 29/90, que garante a protecção especial a todos os indivíduos portadores de paramiloidose. O doente passa assim, a estar protegido pela lei que rege o estatuto de uma pessoa com deficiência. “*O carro, o dístico para estacionar no lugar de deficientes e coisas do género (...) no meu caso, por exemplo, tenho 82% de deficiência, de insuficiência motora,...Tenho agora o lugar reservado à porta de casa,*

de estacionamento e assim. Portanto é protecção especial...” (Ver anexo de legislação, nº3 “*Lei nº29/90, de 14 de Fevereiro*”).

Em 2001, lança a lei nº 173/2001, de 31 de Janeiro, pelo qual garante a comparticipação total na aquisição de medicamentos para a doença. Uma outra ajuda prestada pelo Estado, consiste no financiamento total dos custos do transplante. (Ver anexo de legislação, nº4 “*Lei nº17/2001, de 31 de Maio*”).

“Um transplante hepático, se se somar tudo e que corra bem, é só um transplante, não é as complicações, não custa menos de 40 000 contos. Quem é que tem isto para se tratar? (...) Portanto, são as chamadas doenças catástrofe. Tem de ser o Estado a assegurar (...) Tudo, num transplante é praticamente gratuito, como os medicamentos... Para além disso, os doentes com paramiloidose constam do chamado decreto da protecção total.” (Doutor Freire)

“Nos temos protecção especial. Portanto, a paramiloidose (e depois hão-de ver algures por aí) nós temos uma reforma com uma pontuação percentual mais elevada, temos direito a todos os medicamentos, quer sejam participados ou não (...) Nós, os doentes de paramiloidose, de esclerose múltipla, temos protecção especial. Portanto, a partir de um decreto, de 1/89, temos uma protecção especial.” (Sr. Virgílio)

Todavia, apesar das vitórias alcançadas, os doentes paramiloidóticos, continuam bastante desamparados, sobretudo, a nível psicológico e ao nível da concepção, ou seja, o Estado não comparticipa, em nada, a nova técnica, que possibilita que os casais portadores da doença tenham filhos sem que estes apresentem esta patologia.

CONCLUSÃO

Ao finalizarmos este nosso trabalho, podemos concluir que até ao momento do aparecimento dos primeiros sintomas, Virgílio Ribeiro tinha uma vida social e profissional, muito activa, sem quaisquer problemas de saúde.

Durante o processo de evolução e maturação da doença a sua vida sofreu grandes alterações, pois perde parte da actividade e do dinamismo que tinha até então. Contudo, mostrou-se sempre consciente dos riscos e das consequências que a doença traria, e trouxe, à sua vida. Porém, nunca perde a esperança e a coragem de vencer a doença e voltar à sua vida normal. Nem mesmo a iminência da morte, o faz sentir medo. Pelo contrário, continua a revelar-se uma pessoa com muita fé e vontade de lutar pela vida, que lhe parecia fugir entre os dedos. A ansiedade era o sentimento mais vivido nesta fase, e no momento em que é chamado para realizar o transplante, que correu bastante bem.

Teria agora que apostar na sua recuperação, processo que se mostrou relativamente rápido, fruto, mais uma vez, da força de vontade e do desejo em vencer a doença, para voltar a ter uma vida dita normal e activa na sociedade. Todavia, a doença tem consequências que o impedem de trabalhar e viver na agitação que vivia antes, de saber que era portador da patologia. Mas, nem a perda do papel profissional levou a que perdesse a vontade de construir e reconstruir o seu projecto de vida. Passa, a ter mais tempo para si e para os seus, para viajar... Deixa de viver com stress e passa a ter uma participação mais activa na divulgação, no conhecimento da doença e na ajuda a outros paramiloidóticos, que como ele terão de passar pela dura realidade que a doença provoca. Virgílio em momento algum, da sua doença, perde a confiança, parece sim, ter ainda mais vontade de contrair a ciência, vivendo. A sua força de vida é simplesmente indescritível.

Encontra na família o seu grande conforto e a força para continuar, mesmo sem grandes apoios sociais e psicológicos. Alias, de tudo o que nos disse, não nos pareceu ser um indivíduo com grandes carências económicas.

A sua forma de encarar a doença, é um ensinamento para todos. Exemplo disso, é o apoio que prestou à sua prima, que herdou o mesmo gene. A aproximação entre ambos é outra consequência da doença, que nos leva a acreditar que os doentes desenvolvem entre si relações de muita confiança e inter-ajuda. Facto que viemos a

comprovar na nossa deslocação a Lisboa, onde o presidente do núcleo de Barcelos e Virgílio mantinham entre si uma relação de grande cumplicidade.

Uma outra ilação retirada deste nosso trabalho, reside na ideia de que se Virgílio não tivesse passado pela doença, o empenhamento que mostra face à mesma não seria igual. Acreditamos que o seu próprio projecto de vida teria outro rumo, bem diferente daquele que hoje tem.

Foi um trabalho muito gratificante de realizar e que nos permitiu crescer tanto como pessoas, como futuras profissionais. Indubitavelmente, aprendemos que viver com a diferença não é fácil, contudo é possível, se todos aprendermos a aceitar e respeitar essa mesma diferença, mesmo sem a compreender.

É importante sabermos viver num mundo, respeitando a diferença do outro, diferença esta que se torna cada vez mais evidente, no mosaico cultural, biológico e humano, das sociedades em que vivemos.

BIBLIOGRAFIA

✓ Bibliografia de Livros

COUTINHO, Paula (1989). *As Viagens de um Gene*, Porto, Rocha/Artes Gráficas, Lda.

LOBATO, Luísa (2004). *A Nefropatia na Polineuropatia Amiloidótica Familiar do Tipo Português (TTR V30M)*, Porto, Universidade do Porto.

MORAIS, António Rodrigues (1997). *A Paramiloidose – Um documento histórico*, Associação Portuguesa de Paramiloidose.

COSTA, P. Pinho e (coord.) (1986). *Dossier Paramiloidose*, Porto, Instituto Nacional de Saúde, Centro de Estudos de Paramiloidose.

✓ Bibliografia da Internet

APP, Associação Portuguesa de Paramiloidose (s/d). *Paramiloidose, a doença dos pezinhos*, <http://www.paramiloidose.com/>, acedido a 23 de Outubro de 2005.

CEAP, Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose (2004). *Apresentação*, <http://www.paramiloidose.org/pt/apresentacao.htm>, acedido a 23 de Outubro de 2005.

RIAC, Rede Integrada de Apoio ao Cidadão (2004). Decreto-Lei n.º 173/2001, de 31 de Maio, http://www.riac.gov.pt/bo/Resources/Users/CD/Instituto%20de%20Gest%C3%A3o%20de%20Regimes%20de%20Seguran%C3%A7a%20Social/Protec%C3%A7%C3%A3o%20Especial%20na%20Invalidez%20por%20Paramiloidose/DL_173_2001.pdf, acedido a 5 de Janeiro de 2006.

RIAC, Rede Integrada de Apoio ao Cidadão (2004). *Decreto Regulamentar n.º 25/90, de 09 de Agosto*, http://www.riac.gov.pt/bo/Resources/Users/CD/Instituto%20de%20Gest%C3%A3o%20de%20Regimes%20de%20Seguran%C3%A7a%20Social/Protec%C3%A7%C3%A3o%20Especial%20na%20Invalidez%20por%20Paramiloidose/DR_25_90.pdf, acedido a 5 de Janeiro de 2006.

RIAC, Rede Integrada de Apoio ao Cidadão (2004). *Decreto Regulamentar n.º 25/90 de 14 de Fevereiro*, http://www.riac.gov.pt/bo/Resources/Users/CD/Instituto%20de%20Gest%C3%A3o%20de%20Regimes%20de%20Seguran%C3%A7a%20Social/Prtec%C3%A7%C3%A3o%20Especial%20na%20Invalidez%20por%20Paramiloidose/Lei_1_89.pdf, acedido a 5 de Janeiro de 2006.

RIAC, Rede Integrada de Apoio ao Cidadão (2004). *Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro – Subsídios e Garantias a Atribuir aos Cidadãos que Sofram de Paramiloidose (PAF)*, <http://www.riac.gov.pt/bo/Resources/Users/CD/Instituto%20de%20>

Gestão%20de%20Regimes%20de%20Segurança%20Social/Protecção%20Especial%20na%20Invalidez%20por%20Paramiloidose/Lei_1_89.pdf, acessido a 5 de Janeiro de 2006.

✓ Outra Bibliografia

ABREU, Sandrina (2004). *Avaliação da Qualidade de Vida em Doentes Portadores de Paramiloidose Institucionalizados - Estudo descritivo relacional*, Trabalho de investigação realizado no âmbito da unidade curricular de Investigação IV, para a Licenciatura em Enfermagem, apresentada à Escola Superior de Saúde de Vale do Ave.

ABREU, Sónia Guadalupe (2000). *Singularidade das Redes e Redes de Singularidade*, Dissertação de Mestrado em Família e Sistemas Sociais, não publicada; Coimbra; Escola Superior de Altos Estudos do Instituto Superior Miguel Torga.

ALMEIDA, Ana Cristina et al (2003). *Polineuropatia Amiloidótica Familiar*, trabalho realizado no âmbito da disciplina Enfermagem de Cuidados Continuados – Paliativos e Domiciliários, para o curso de Enfermagem, apresentado à Escola Superior de Enfermagem de Leiria, do Instituto Politécnico de Leiria.

ALMEIDA, Armando M. G. (2003). *PAF – “A Doença dos Pezinhos”*. Sinais Vitais, Julho.

BARBOSA, Rui (2000). *Prof. Corino de Andrade: modelo de Investigação Científica*, Jornal Notícias Médicas.

COUTINHO, Paula (1996). *Corino de Andrade*, Medicina Interna, nº3.

CORREIA, Fernando (2005). *Paramiloidose*, Trabalho de monografia realizado no âmbito da obtenção do título de licenciatura em Análises Clínicas e de Saúde Pública, apresentado à Escola Superior de Saúde do Vale de Ave, do Instituto Politécnico de Saúde do Norte.

FIGUEIREDO, António (2005). *As Características Apresentadas no Membro Inferior de Portador de PAF*, Trabalho de Investigação realizado no âmbito da disciplina de Investigação Científica para a Licenciatura do curso de Podologia, apresentado à Escola Superior de Saúde Vale do Sousa, do Instituto Politécnico de Saúde do Norte.

FORTES, Ana et al (2004). *Doentes com Paramiloidose*, trabalho realizado no âmbito da disciplina Seminário I, do curso TL2, apresentado à Escola Superior de Enfermagem de Leiria, do Instituto Politécnico de Leiria.

GALVÃO, M. et al (1988). *Plasmaferese Terapêutica na PAF tipo português*, Boletim do Hospital de Santo António, edição de Dezembro de 1988.

- GUERRA, Joana (1999). *A Qualidade de Vida do Doente Hemato-Oncológico*, Relatório de Estágio, não Publicado; Coimbra; Instituto Superior Miguel Torga.
- LUÍS, M^a da Paz Moreira Martins de Amorim (1999). *Paramiloidose no Concelho da Póvoa de Varzim*, trabalho realizado no âmbito do curso de Saúde Pública, apresentado à Escola Nacional de Saúde Pública.
- OLIVEIRA, Rui Aragão (1998). *Do Vínculo ao Suporte Social: Aspectos Psicodinâmicos em Sujeitos com Deficiências Físicas Adquiridas*, dissertação de doutoramento em Psicologia Clínica, não publicado, Coimbra, Faculdade de Psicologia da Universidade de Coimbra.
- OLIVEIRA, Teresa (2002) ^a. *Relatório de Estágio no Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose*, Porto, Universidade Fernando Pessoa, não publicado.
- ORNELAS, José (1994). *Suporte Social: Origens, Conceitos e Áreas de Investigação*, Análise Psicológica.
- MARQUES, Carla Sofia Santos (2003). *Crianças com Doenças Neuromusculares: Que Necessidades de Apoio*, relatório de estágio do ramo da saúde; Não publicado; Coimbra; Instituto Superior Miguel Torga.
- MATOS, Ana Paula e FERREIRA, Andreia (2000). *Desenvolvimento duma Escala de Apoio Social: alguns dados sobre a sua fiabilidade*, Psiquiatria Clínica.
- PENA, J.R. (2000). *Transplante Hepático por PAF*, Jornal da Associação Portuguesa de Paramiloidose, edição de Julho, Caxinas, Vila do Conde.
- PORTUGAL, Zélia (s/d). *Saúde e Bem Estar – Nada Cresce a não ser com os Outros*, Trabalho realizado para o curso de qualificação para o exercício de funções educativas – animação sociocultural, apresentado à Escola Superior de Educação Jean Piaget, do Instituto Piaget.
- RAMOS, Sandra Cristina Costa (2003). *O Apoio Social no Doente com Insuficiência Renal Crónica*; Relatório de Estágio, não publicado, Coimbra, Instituto Superior Miguel Torga.
- RIBEIRO, José Luís Pais (1999). *Psicologia da Saúde: Escala d Satisfação com o Suporte Social*; Análise Psicológica.
- RITO, Catarina et al (2005). *Polineuropatia Amiloidótica Familiar*, trabalho de investigação realizado no âmbito da disciplina de Electromiografia II, do curso de Neurofisiologia, apresentado à escola Superior de Saúde de Vale do Ave, do Instituto Politécnico de Saúde do Norte.
- SOUSA, Alda (1995). *A Variabilidade Fenotípica da Polineuropatia Amiloidótica Familiar: um estudo de genética quantitativa em Portugal e na Suécia*. Dissertação de candidatura ao grau de Doutora em Ciências Biomédicas, especialidade de Genética, apresentada ao Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto.

VALE, Bárbara et al (s/d). *Paramiloidose*, Escola Superior de Enfermagem da Imaculada Conceição.

VAZ SERRA, A. (1999). *O Stress na Vida de Todos os Dias*; Coimbra, Almedina Editora.

VIEIRA, Maria do Rosário Alves (2001). *A Percepção do Apoio Social em Adolescentes em acolhimento Institucional e Acolhimento Familiar*; Dissertação de Mestrado em Toxicodependência e Patologias Psicossociais, não publicado, Coimbra, Escola Superior de Altos Estudos do Instituto Superior Miguel Torga.

ANEXOS

Anexos

Complementares

DR. CORINO DE ANDRADE



Mário Corino da Costa Andrade nasceu a 10 de Junho de 1906, em Moura, distrito de Beja. Em 1922 começa a frequentar o curso de Medicina, com especialização em Neurologia, na Faculdade de Medicina de Lisboa, findando o curso em 1929.

Em 1931, Corino de Andrade emigra para Estrasburgo e começa a trabalhar nos Hospitais Cíveis de Estrasburgo e na Clínica Neurológica, dirigida por Barré, trabalhando, inicialmente, como assistente e posteriormente como chefe de clínica, assumindo a chefia do Laboratório de Neuropatologia. Em 1933, é-lhe atribuído o *Prémio Dejerine* pela Universidade de Estrasburgo.

O regresso de Corino à terra natal acontece em 1938, aquando da doença e morte de seu pai. Em Portugal, prossegue carreira em Lisboa, no Hospital de Santa Marta, estabelecendo-se, ainda no mesmo ano, no Porto, trabalhando durante 2 anos como chefe dos Serviços de Enfermaria do Hospital Psiquiátrico Conde Ferreira. Ainda no mesmo ano, começa a trabalhar, a título gratuito, no Hospital de Santo António, como médico neurologista.

Seria no Hospital de Santo André, que Corino de Andrade observaria, pela primeira vez, um doente da Póvoa de Varzim com a doença que designaria de *uma forma peculiar de neuropatia* (Barbosa, 2000). Interessa-se pelo seu estudo e a partir de 1939 passa a fazer visitas semanais à Póvoa de Varzim a fim de estudar a doença.

Em 1952 publica, na Revista Brain (volume 75:3, 408), o seu primeiro artigo intitulado “*A peculiar form of peripheral neuropathy*”, definindo a doença como PAF, como uma polineuropatia periférica axonal, hereditária, com manifestações muito características, autonómicas, sensitivas e motoras, afectando os nervos periféricos e conduzindo à incapacidade, pelo atingir progressivo da sensibilidade e da mobilidade dos membros, como refere Barbosa (2000).

A 13 de Julho de 1960, Corino cria e dirige o Centro de Estudos de Paramiloidose, na cidade do Porto. Em 1979, faz parte do grupo de profissionais, da área da saúde, que cria a Associação Portuguesa de Paramiloidose (Barbosa, 2000).

Corino de Andrade faleceu recentemente, com 99 anos, no dia 16 de Junho de 2005, no Porto. Foi um dos mais destacados neurologistas portugueses e o primeiro investigador que provou a existência da doença dos pezinhos.



Imagem 1 Fotografia do Dr. Corino de Andrade

Anexo n°1 Vida e Obra do Dr. Corino de Andrade

INSTITUIÇÕES DE APOIO A DOENTES COM PARAMILOIDOSE

2. Associação Portuguesa de Paramiloidose

“Em Junho de 1979 (...) formou-se no Porto a Associação Portuguesa de Paramiloidose, com sede provisória no Hospital de Santo António” (Pinho e Costa, 1986:39).

Aquando da sua formação, a associação, tinha como principais objectivos: *“sensibilizar os serviços de saúde para os problemas levantados pela PAF e actuar junto das entidades competentes para o estabelecimento de um programa de assistência aos doentes; promover a elaboração de legislação que defenda os interesses dos doentes e suas famílias; fazer o levantamento de todos os indivíduos e famílias afectados em Portugal; informar e esclarecer os doentes e respectivas famílias sobre as características da doença, sua transmissão e modos de controle; apoiar, por todos os meios ao seu alcance, os programas de investigação sobre a doença (Pinho e Costa, 1986:39).*

Posteriormente, a APP, transferiria a sua sede para Caxinas, em Vila do Conde, sendo actualmente uma Instituição Particular de Solidariedade Social (IPSS), que visa fomentar a solidariedade humana e social, tentando promover uma melhor integração, em sociedade, dos portadores, da doença, através do tratamento e recuperação.

Ao longo de 26 anos, e alguns meses, a Associação Portuguesa de Paramiloidose (APP), lentamente, procurou expandir-se, estendendo a sua acção a todo o território nacional, através da criação de núcleos, nas zonas mais afectadas pela doença, nomeadamente, em Barcelos, Braga, Figueira da Foz, Cartaxo, Unhais da Serra, Vila do Conde, Matosinhos, Lisboa e Esposende.

Depois de muito esforço, a APP, conseguiu criar um grupo de sócios e, num trabalho conjunto, atingiu alguns dos objectivos primordiais a que se tinha proposto: *“ajudou a montar o esquema actualmente vigente de assistência local aos paramiloidóticos nas zonas mais atingidas”*; conseguiu que o estado concedesse, gratuitamente, *“medicamentos (...) a todos os doentes”*; tem procurado *“através de sessões de divulgação, discussão, (...) aconselhamento”* e de uma publicação semestral, apelar à sensibilização, das comunidades, para a Paramiloidose (Pinho e Costa, 1986:39).

2. Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose

O Centro de Estudos e Apoio à Paramiloidose (CEAP) nasceu a 25 de Julho de 1989, ao abrigo de protocolos de cooperação entre a Santa Casa da Misericórdia da Póvoa de Varzim (por considerar necessária uma intervenção mais activa na prevenção e apoio à Paramiloidose, naquela zona), o Centro Regional de Segurança Social do Porto e o Ministério da Saúde.

Tendo como principal objectivo dedicar-se à investigação científica, ao diagnóstico e ao tratamento, da Polineuropatia Amiloidótica Familiar, o CEAP estabeleceu-se na Póvoa de Varzim, pois ali estava concentrado o maior foco da doença. Contudo, o CEAP, não privilegiava apenas estes objectivos, associando, também, à sua actuação, a prestação de um apoio clínico e social aos doentes paramiloidóticos e às suas famílias, através de uma abordagem sistémica e articulada, em que não se considerem apenas aspectos clínicos ou sociais, mas também psicológicos e culturais.

Actualmente, o CEAP conta com 3 valências: a Unidade de Tratamento (destinada aos paramiloidóticos, dispondo de serviços de enfermagem, medicina e apoio social. Conta com 28 camas, distribuídas por 14 quartos com 2 camas e por 2 sectores um de homens e outro de mulheres); a Consulta Externa (que conta com o serviço de um médico, de enfermeiras e de uma assistente social que procuram prestar resposta num âmbito nacional. Está estruturada de forma polivalente, pois visa uma abordagem integral do indivíduo, prestando-lhe apoio ao vários níveis e encaminhando-o para as áreas de prevenção e tratamento da PAF); e o Apoio Domiciliário (apoio prestado no domicílio, ao doente, num âmbito geral. Conta com cuidados de enfermagem, fornecimento de alimentos, cuidados de higiene e apoio psicossocial.



Imagem 2 Fotografia do Exterior e Interior do Centro de Estudos de Apoio à Paramiloidose

3. Centro de Estudos de Paramiloidose

O Centro de Estudos de Paramiloidose (CEP) foi criado em 1960, tendo a sua sede na cidade do Porto. É um centro com uma direcção independente, cujas funções e objectivos se baseiam na promoção de estudos sobre a PAF, através da investigação, do diagnóstico e do tratamento da doença.

Ainda, no âmbito da sua actuação, o CEP procura apoiar e desenvolver projectos de investigação, dando principal ênfase à investigação clínica e epidemiológica.

4. Valências de PAF, em alguns Centros de Saúde Nacionais

Em 1981, o coordenador do programa de assistência aos paramiloidóticos e, então, inspector de Saúde da Região Norte, em colaboração com o CEAP, elaborou um *“esquema de assistência baseado na criação de uma valência PAF, em cada Centro de Saúde das zonas mais atingidas – Póvoa de Varzim, Vila do Conde, Esposende, Braga, Matosinhos/Leça, Figueira da Foz, Seia e Covilhã”* (Pinho e Costa, 1986:33).

Assim, em cada um destes centros foi criada uma valência, que conta com a colaboração de um médico, uma enfermeira e uma técnica de serviço social (que frequentaram um curso intensivo sobre a PAF), que procuram dar assistência aos doentes e às suas famílias (através do planeamento familiar e aconselhamento genético), e fazer um levantamento dos problemas regionais que se prendem com a Paramiloidose. Estas valências estão em constante colaboração com a Associação Portuguesa de Paramiloidose.

Anexo nº2 Instituições existentes, em Portugal, de Apoio a Doentes com Polineuropatia Amiloidótica Familiar

A QUALIDADE DE VIDA EM DOENTES COM PAF

Nos últimos anos, o termo qualidade de vida começou a salientar-se, dando origem a um conceito crucial que tem sido muito abordado no âmbito do sistema de cuidados de saúde.

Assim, as primeiras definições do conceito de qualidade de vida aplicavam-se às condições socio-económicas e bem-estar material. No entanto, rapidamente o conceito foi modificado, deixando de ser abordado como desenvolvimento económico e social (expresso pelas boas condições de saúde, educação, lazer, trabalho, residência...), e passando a ter em conta também outros indicadores (tais como, a taxa de mortalidade infantil, a esperança de vida, o nível de escolaridade, as condições de residência e de trabalho, entre outros).

Correia citando Ribeiro (1994:181) considera que *“quando se estudam as limitações impostas por uma doença específica ou por qualquer doença, para a qualidade de vida, utiliza-se com frequência a expressão Qualidade de vida relacionada com a saúde.”*

A PAF é conhecida, actualmente, como um grande problema ao nível da Saúde Pública, atingindo os indivíduos em idade jovem e numa fase activa a todos os níveis. Considerada por muitos um tabu, implica para os indivíduos que dela sofrem uma deterioração progressiva e altamente incapacitante com repercussões ao nível da sua qualidade de vida.

A Paramiloidose pode então trazer consequências como qualquer outra patologia crónica, podendo afectar quer a componente física (dor, desconforto, disfunção motora, disfunção sexual, etc...), bem como a componente psicológica e social (incerteza quanto ao futuro, medo excessivo, dificuldades de relacionamento familiar e interpessoal, ansiedade e depressão, entre outros). Estes aspectos tornam-se extremamente importantes quando abordamos um doente crónico, pois podem ser responsáveis pela diminuição significativa da qualidade de vida destes doentes e seus familiares, afectando de forma adversa o tratamento e a reabilitação.

Anexo nº3 Qualidade de Vida em Doentes com Polineuropatia Amiloidótica Familiar

PREVENÇÃO DA PAF

Devido ao facto de ser uma doença hereditária, e até há algum tempo com pouca ou nenhuma esperança de sobrevivência, o único meio conhecido para impedir a propagação da Polineuropatia Amiloidótica Familiar era evitar a descendência, nos indivíduos afectados.

Actualmente os casais portadores, desta doença, têm ao seu dispor duas técnicas inovadoras, que lhe permitem garantir que o futuro filho não possua a doença. Estas técnicas encontram-se ligadas à descoberta do marcador genético, através do qual conseguimos descobrir quais os fetos ou, mais recentemente, os zigotos são portadores da doença. Até então, a decisão de ter filhos era e continua a ser, fruto dos custos que as técnicas implicam e para os quais o estado não participa, podendo ser esta uma decisões penosas, na sua vida.

A prevenção poderá passar pelo:

✓ **Diagnóstico Pré-Natal**

Técnica que consiste em analisar o líquido amniótico do feto, procurando a existência ou não da forma transformada da TTR.

Assim, recorre-se à amniocentese, efectuada entre as 14 e as 16 semanas da gravidez, pois se o resultado for positivo é aconselhado um aborto terapêutico. Contudo, esta questão levanta, quer por parte do casal quer por parte da equipa médica, inúmeras questões éticas e religiosas.

✓ **Diagnóstico Genético Pré-Implantatório**

Técnica baseada na fecundação *in vitro*, em que, ao terceiro dia após a fecundação, os pré-embriões têm 6 a 8 células.

Nesta fase, faz-se uma biopsia, a cada um dos pré-embriões resultantes, removendo deles as células que permitem que continuem a dividir-se. Entre as 24 e as 36 horas depois da biopsia, e após a análise genética estar concluída, pode-se, então, transferir para o útero, da futura mãe, os embriões que não possuem o gene mutado. Esta técnica encontra-se, ainda, numa fase experimental e é bastante dispendiosa,

podendo ser um problema para as famílias com baixos recursos financeiros, dada a não participação do Estado.

✓ **Teste Pré-sintomático ou Preditivo**

Antigamente não era possível saber se o indivíduo seria ou não portador da doença, apenas se utilizavam meios para confirmar o diagnóstico. Foi então que, M. J. Saraiva, no laboratório do professor Goodman, após alguns estudos concluiu que através de uma complexa análise sanguínea se podia saber, a partir dos cinco anos de idade, se a pessoa seria ou não portadora da doença, mesmo antes dos sintomas se manifestarem.

Este método foi muito importante para eventuais formas de tratamento precoce, permitindo ao indivíduo fazer planos para a vida futura e para um possível aconselhamento genético, nos portadores assintomáticos, dando-lhes a conhecer o seu estado antes mesmo de constituírem família ou pensarem em ter filhos próprios.

Uma das contrariedades deste teste é o tempo da demora na obtenção dos resultados, que pode demorar 4 meses, provocando uma enorme angústia nas pessoas. Isto acontece devido ao facto de só haver um local onde se fazem este teste (Centro de Genética Preditiva e Preventiva – CGPP - do Instituto de Biologia Molecular e Celular do Porto). Todavia, surgem alguns problemas como por exemplo, o facto de muitos filhos de doentes portadores preferirem viver na dúvida do que na certeza dolorosa de um futuro pouco risonho; pelo facto de, como não se trata de uma doença de declaração obrigatória, os indivíduos apenas fazem o teste quando assim o entenderem; e para evitar a discriminação das crianças, o teste pré-sintomático só pode ser feito depois dos 18 anos (idade que pode ser, nalguns casos, tardia, pois em algumas localidades são muitos aqueles que constituem famílias antes de atingirem a maioridade podendo haver a transmissão do gene doente para a geração seguinte, de uma forma, ou não, inconsciente).

Anexo nº4 Prevenção da Polineuropatia Amiloidótica Familiar

INSTITUCIONALIZAÇÃO

✘ Definição do conceito

Por institucionalização, na Língua Português, entende-se o “acto ou efeito de institucionalizar”, o que por sua vez, é “*dar o carácter de instituição, adquirir o carácter de instituição*” (Abreu, *cit.* Ferreira, 1999); ou “*dar forma institucional*”, como nos refere Michaelis, (1998) citado por Abreu.

Assim, o doente institucionalizado é aquele a quem se dá ou que adquire o carácter de instituição o que, obviamente, não faz sentido.

Na língua inglesa, o verbo correspondente a institucionalizar, *to institutionalize*, tem uma acepção mais alargada, “*a de colocar ou confiar alguém aos cuidados de uma instituição especializada*” (neste caso, doentes portadores de Paramiloidose), (Abreu, referindo Webster’s Third New International Dictionary, 1996).

✘ Efeitos da institucionalização

As pessoas que são internadas por doença recebem tratamento e cuidados. Abandonam a sua interdependência em maior ou menor grau e ficam sujeitas à autoridade dos médicos e enfermeiros que gerem esses cuidados (Abreu *cit.* Morrison, 2001).

Alguns cientistas demonstraram que as instituições de saúde podem ter uma influência profunda e perniciosa nas pessoas que neles vivem. A influência da instituição é especialmente poderosa quando a pessoa está institucionalizada para cuidados prolongados, como por exemplo, os indivíduos com doenças crónicas. As vidas dos doentes são reguladas por rotinas, regras e praticas muitas vezes concebidas para responder às necessidades do pessoal, o que pode deixar os doentes numa situação de desamparo.

O contexto institucional pode ser responsável pelas mudanças negativas no comportamento e estado de espírito do doente (Abreu *cit.* Morrison, 2001).

Quando um indivíduo está institucionalizado, existe uma ruptura com o seu ambiente habitual, que modifica os seus costumes, os seus hábitos e, em geral, a sua capacidade de auto-realização e de cuidados pessoais. Vê-se imerso num ambiente

desconhecido, sentindo insegurança, em primeiro lugar pela sua doença e, em segundo, ao nível psicológico. (Abreu *cit.* Lopez e Redondo de la Cruz, 1998).

Os doentes internados apresentam níveis elevados de ansiedade, transmitindo essa ansiedade aos familiares e vice-versa. Os doentes referem medo do desconhecido, da morte, do sofrimento, do afastamento dos que lhe são mais queridos. Para diminuir esses medos e receios, é necessário possuir capacidades e competências, nomeadamente a capacidade de escuta, para desta forma melhor compreender o doente neste processo e agir o mais convenientemente possível. (Carvalho, 2002).

Anexo nº5 Institucionalização do doente com Polineuropatia Amiloidótica Familiar

O PERFIL DO DOENTE COM PAF

O perfil típico do doente com PAF inclui, segundo Rito *cit.* Steinhansen (1994): o medo da morte; ameaça da integridade corporal; danos na auto-imagem; incertezas perante o futuro; prejuízo de metas e valores; perda da autonomia e do controle.

Nestes doentes esta perda é especialmente importante pois precisam, quase sempre, de alguém que tome conta deles. Depois, existem os riscos quanto aos planos futuros que provocam uma grande angústia: alguns doentes investiram na compra de uma casa e, de repente, não podem continuar a trabalhar, ficando assim ameaçados em termos económicos perante esta perspectiva medonha do futuro.

Podem surgir desequilíbrios emocionais; sentimentos de ira ou raiva perante esta situação; ameaça ao cumprimento dos papéis: pessoas que trabalham e têm que deixar de trabalhar devido à incapacidade causada pela doença; e o isolamento dos doentes, pois, numa fase mais avançada da doença, necessitam do auxílio e de uma cadeira de rodas, para se deslocarem.

✓ COMO É ENCARADA A CRISE PELOS DOENTES COM PAF

Um dos aspectos mais importantes a observar nestes doentes, do ponto de vista psicológico, é a crise que vai desencadear no sujeito perante a eventualidade de um resultado positivo ou negativo de um teste predito da doença. O conhecimento do resultado do teste vai gerar, inevitavelmente, mudança, quer no sentido deste adquirir o estatuto portador, quer no sentido de adquirir, ao contrário, se já se imaginava e pensava, ter de alterar o estatuto para não doente.

Do ponto de vista das ciências do comportamento, crise é uma situação de mudança que pode envolver três níveis: biológico, psicológico e social, e que vai exigir da pessoa ou do grupo um esforço suplementar para manter o equilíbrio interno.

A problemática do aparecimento de crises mereceu estudos no sentido de se identificar se há ou não padrões de comportamento face a uma situação de crise.

Estes estudos vieram confirmar que existem fundamentalmente dois tipos de padrão de comportamento, por um lado, o padrão que se pode considerar positivo, o qual está associado à relação saudável da crise, e por outro, o padrão negativo, que se relaciona com a instalação da crise, à incapacidade de sair e de encontrar o equilíbrio.

No padrão positivo, deparamo-nos com a aceitação da doença, com a adaptação à mesma. Consiste na aceitação da sua realidade, cooperando com os técnicos de saúde, procurando reabilitar-se, compensando as deficiências que resultam da doença.

Aceitar a doença não é desejá-la, mas sim considerá-la como um facto real, que não vale a pena negar. A aceitação da doença como ela é, é um elemento fundamental para a pessoa se adaptar à realidade, e assim poder cooperar com os técnicos de saúde.

A reabilitação ajuda o doente a manter-se pelo máximo de tempo na sua vida activa, social e profissional e principalmente a não se sentir como algo inútil, fazendo um desafio às suas capacidades de adaptação.

No padrão negativo, a não-aceitação, apresentando reacções não adaptativas à doença como a fuga ou a negação. O doente não aceita a doença e continua a sua vida como se não fosse portador da patologia. Nestes doentes esta situação é vulgar porque todos ou quase todos conhecem, ou têm na família, alguém que morreu com a doença. A atitude mais frequente é de uma grande ansiedade antes de saberem o diagnóstico, e após a confirmação do mesmo uma reacção apática, como se o que se está a passar, não lhe dissesse respeito.

Anexo nº6 Perfil do doente com Polineuropatia Amiloidótica Familiar

CUIDADOS DO DOENTE/ FAMÍLIA COM PAF

Seguidamente iremos referir os diferentes tipos de cuidados que o doente/família necessitam, tendo em conta as alterações que a doença provoca na satisfação das Necessidades Humanas básicas.

Segundo Rito citando Bolander (1998), o Ser Humano é um todo indivisível, todas as dimensões (biológica, psicológica, sociológica, cultural e espiritual) que o modulam definem igualmente cada uma das suas necessidades básicas.

Em relação ao doente portador de PAF, é fácil compreender o quanto todas estas dimensões estão afectadas. Neste contexto, todos os cuidados prestados, ao doente/família visam a máxima qualidade de vida possível, devem ser activos, incluir a família, respeitar o processo natural de morrer e estenderem-se ao luto. (Dias, 2000).

Cuidar de um doente paramiloidótico só é possível e real numa perspectiva de cuidados continuados e paliativos.

✘ Objectivos gerais dos cuidados com o doente/a família com PAF

Os cuidados visam a utilização máxima dos recursos individuais no sentido de manter: a autonomia; o empenhamento social; a auto-estima; a individualidade; a valorização; e a integridade.

✘ Cuidados do doente com alteração de sensibilidade

Cuidados a ter com a pele

- Inspeccionar os pés diariamente e todas as zonas, onde a sensibilidade esteja diminuída, tendo em atenção alterações de cor de pele, flictenas, cortes e escoriações;
- Não se aproximar demasiado nem se encostar a fogões, lareiras ou aquecedores;
- Nunca usar sacos de água quente ou placas de aquecimento para aquecer os pés, usando meias largas quando for dormir;
- Proteger sempre as mãos quando pegar em objectos quentes;
- Evitar expor os pés a temperaturas extremas: nunca andar na areia ou em pavimentos muito quentes;

- Nunca caminhar descalço;
- Procurar desviar do local de passagem habitual, mobília contar a qual poderá tropeçar. Forrar os bordos cortantes da mesma;
- Protecção contra objectos cortantes, agulhas ou tesouras;
- Não usar ligas que apertem os pés ou as pernas;
- Não usar sapatos sem meias;
- Mudar diariamente de meias, devendo estas, serem folgadas, de preferência de algodão e sem costuras rígidas;
- Usar sapatos confortáveis que se ajustem bem aos pés; Não usar sapatos que exponham os dedos ou calcanhares, incluindo sandálias; Examinar todo o calçado, antes de usar, de modo a evitar a presença de objectos estranhos;
- Se tiver feridas na pele: não deve fazer apoio dessa área; não usar pomadas ou cremes; desinfectar com uma loção tipo Betadine, duas vezes ao dia; manter a ferida ao ar livre; consultar o médico;

Cuidados de Higiene e Conforto

- A pele seca, suja ou transpirada favorece o aparecimento de feridas que podem infectar, logo todo o doente com PAF, deve ter em conta os seguintes procedimentos:
- Tomar banho diariamente com água entre os 35°/36° C ou pelo menos higiene diária dos órgãos genitais, ânus, mãos e pés;
- Enxaguar, muito bem, sem esfregar, com uma toalha macia, sobretudo os espaços interdigitais dos pés, as virilhas e todas as pregas da pele;
- As unhas deverão ser cortadas a direito, não muito rentes e com cuidado, de maneira a não cortar os seus laterais, depois de devidamente limpas;
- Se os pés ficarem muito secos, espalhar sobre eles um creme depois de os lavar (não aplicar esse creme entre os dedos);
- Vigiar periodicamente se existem perdas de urina ou fezes;
- Se permanecer longos períodos sentado, o doente deve tentar mudar de posição tantas vezes quanto possíveis. Deve colocar uma almofada no assento e se as pernas estiverem edemaciadas, deve apoiá-las sobre um banco a uma altura mínima de 10 cm;
- Se a permanência em decúbito for prolongada, deve-se verificar se os cotovelos, calcanhares, região sagrada e nádegas se encontram com alguma alteração;
- Em caso de decúbito prolongado, também é aconselhado alternar de posição.

✘ Cuidados do doente com alterações visuais

Deve-se pesquisar no doente sinais de alterações visuais, alertando-o doente para a importância de consultar um médico, quando sentir diminuição da visão, diminuição de lágrimas, aparecimento de “moscas volantes” e “nuvens”, ou princípios de uma infecção. Note-se que já existem lágrimas artificiais, lentes de contacto hidrófilas e a vitrectomia.

✘ Cuidados do doente com alterações do aparelho cardiovascular

Os doentes apresentam muitas vezes períodos de hipotensão ortostática. Deve-se, por esse motivo, prestar especial atenção à tensão arterial e pulso.

Por vezes, há necessidade dos doentes ingerirem líquidos com electrólitos e recorrer a alguns medicamentos (Dihidroergotamine, L-Threo DOPS, Midodrine).

O doente deve ainda estar alertado para a necessidade de efectuar electrocardiogramas com regularidade e sempre que se aperceba de alguma alteração para a importância de consultar um cardiologista.

✘ Cuidados do doente com alterações do aparelho digestivo

Os doentes com esta patologia devem ter cuidados especiais com a alimentação, pois um dos sintomas iniciais é a obstipação.

Os alimentos que a diminuem, e quais os alimentos ricos em fibras. Caso não seja o suficiente, poderá ser necessário recorrer a laxantes ou a medicamentos que aumentem o bolo fecal. Outro dos sintomas muito frequentes nesta doença é a diarreia.

Os doentes devem por isso ser prevenidos para a utilidade de fazerem uma alimentação pobre em resíduos e para os perigos da desidratação (recomendando assim uma elevada ingestão de líquidos). Saliente-se que, por vezes, são-lhes receitados anti-diarreicos.

✘ Cuidados do doente com perturbações sexuais

A impotência constitui uma das perturbações que surge mais precocemente nesta doença, sendo um dos motivos de vergonha ou tabu, o doente muitas vezes não se refere a ele. Assim, deve-se alertar o doente para a existência de medicamentos no mercado que poderão contornar o problema.

Este, é mais facilmente ultrapassado pelos doentes transplantados, não só devido à melhoria do estado físico mas também, e fundamentalmente, à melhoria do seu estado psíquico e aumento da motivação.

No entanto, os sujeitos não sujeitos a transplante devem ser preparados para a possibilidade de o medicamento lentamente deixar de ser eficaz, devido à doença se agravar cada vez mais com o passar dos anos.

✘ Cuidados do doente com perturbações esfíncterianas

À medida que o tempo passa, os doentes podem vir a apresentar incontinência anal. Nesse momento torna-se fundamental o apoio da família e de todos os técnicos de saúde que acompanham o doente, por tratar-se de um problema que irá afectar a vida social e o estado psicológico, diminuindo a auto-estima e a motivação.

Para além desta, o doente poderá também apresentar incontinência urinária. Quando esta surge, no caso do doente ser de sexo feminino poderá recorrer-se à algaliação ou ao uso de fraldas; no caso do doente ser de sexo masculino tem à sua disposição, a algaliação, o dispositivo urinário ou a fralda. A escolha deve regida consoante a necessidade e o conforto que melhor lhe proporcione.

Deverá se incentivar o doente a manter as actividades de vida diárias, na medida do possível; Caso não seja exequível ao doente manter o seu posto de trabalho o Assistente social em conjunto com o enfermeiro/médico deverá reencaminhá-lo para uma nova actividade profissional.

✘ Cuidados do doente com alterações musculares e da mobilidade

O doente deve fazer fisioterapia o mais precocemente possível, de forma a minorar a atrofia muscular a que o doente irá sendo sujeito com o passar do tempo.

Para além dos exercícios feitos durante as sessões de fisioterapia, há exercícios que o doente poderá fazer em casa, tais como: moldar plasticina ou treinar a marcha subindo e descendo as escadas, evitando longos períodos sentado ou deitado.

✘ Cuidados prestados com vista à realização do doente

Quando o doente fica privado da sua actividade profissional, durante um curto período ou permanentemente, fica, por vezes, sem nenhuma ocupação, o que o conduz à desmotivação e à angustia.

È importante fornecer ao utente algo que lhe ocupe o tempo e lhe faça sentir que é útil na nossa sociedade.

✘ Cuidados paliativos do doente paramiloidótico em fase terminal

O doente encontra-se agora no estágio III da doença. Chegou ao estágio que mais angustia e medo lhe provocou, desde o diagnóstico da sua doença. Apesar de toda a preparação psicológica que foi feita, quando se chega a esta altura, passa por todas as fases que os doentes terminais atravessam: negação, cólera, negociação, depressão e aceitação.

O doente e família devem ser preparados para a irreversibilidade da doença e para a aproximação inevitável da morte. Ao doente deve ser dado o máximo de conforto, sendo-lhe retirada toda a dor ou outros sintomas incómodos.

Existem sistemas de apoio para auxiliar as famílias a adaptarem-se durante a doença do utente e no luto.

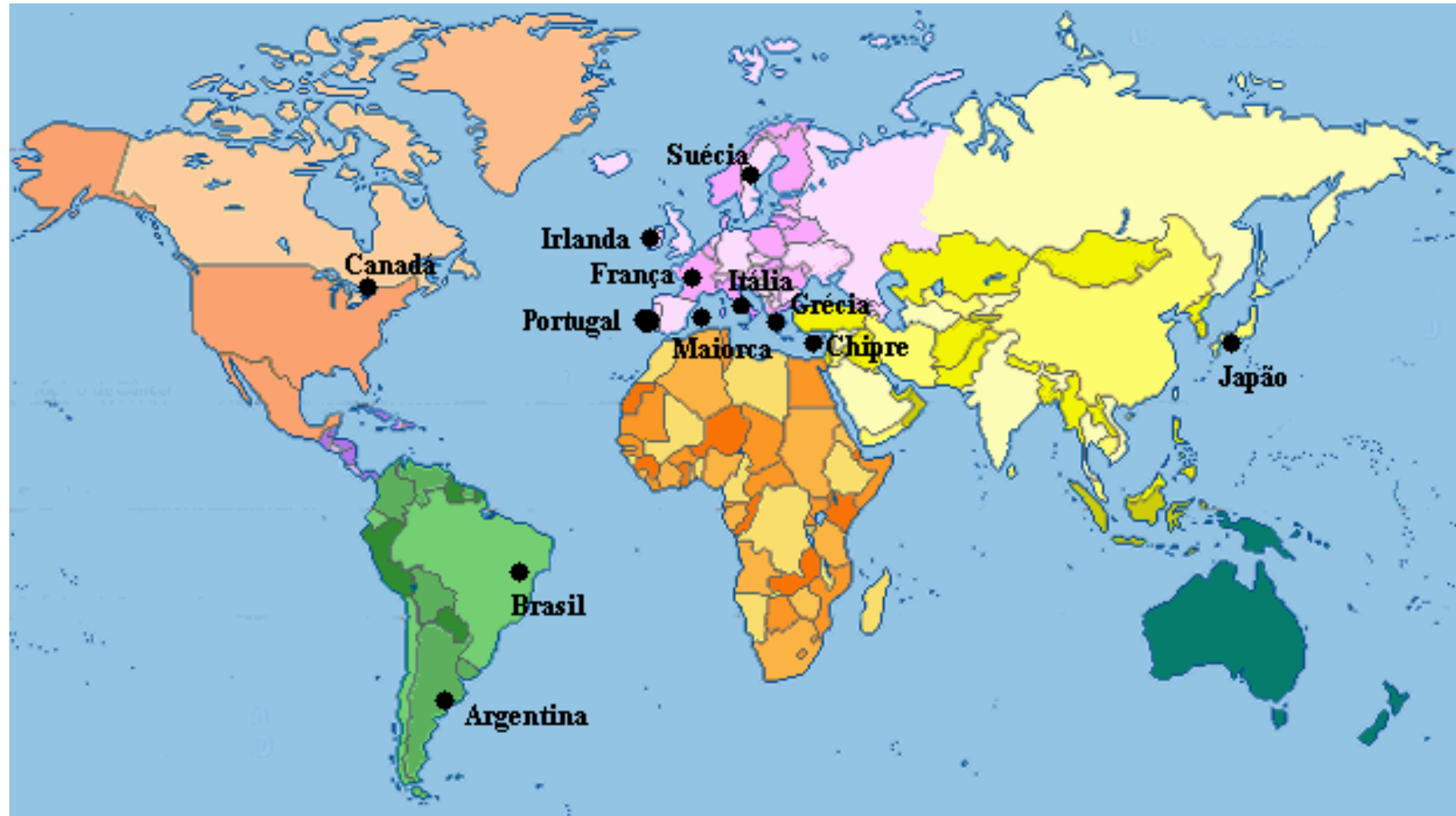
Anexo nº7 Cuidados a ter com os doentes/família de PAF

Anexos
de
Imagens

1. Mapas da Distribuição da Paramiloidose



Anexo nº 1 Mapa da distribuição da Paramiloidose, do tipo português, em Portugal Continental



Anexo nº 2 Mapa da distribuição da Paramiloidose, no mundo

2. Fotografias



Anexo nº 3 Fotografia do Sr. Virgílio Ribeiro



Anexo nº 4 Fotografia do Sr. Virgílio Ribeiro



Anexo nº 5 Sr. Virgílio e Bárbara durante uma das nossas entrevistas



Anexo nº 6 Nélia, Sr. Virgílio e Rute



Anexo nº 7 Da esquerda para a direita: Dona M^a. João (prima do Sr. Virgílio), Dona M^a. Adelaide (esposa do Sr. Virgílio) e Sr. Virgílio, em Valada, Cartaxo



Anexo nº 8 Da esquerda para a direita: Dona M^a. Adelaide, Sr. Virgílio e Dona M^a. João, junto ao Tejo, em Valada, Cartaxo



Anexo nº 9 Da esquerda para a direita: Nélia Reis, Sr. Virgílio Ribeiro e Bárbara Abreu, junto ao Rio Tejo, em Valada, no Cartaxo



Anexo nº 10 Da esquerda para a direita: Nélia Reis, Sr. Virgílio Ribeiro e Rute Silva, junto ao Rio Tejo, em Valada, no Cartaxo



Anexo nº 11 Da esquerda para a direita: Nélia, Dona M^a. Adelaide, Sr. Virgílio, Dona M^a. João e Rute, junto ao Rio Tejo, em Valada, no Cartaxo



Anexo nº 12 Da esquerda para a direita: Nélia, Dona M^a. Adelaide, Sr. Virgílio, Dona M^a. João e Bárbara, junto ao Rio Tejo, em Valada, no Cartaxo



Anexo nº 13 Doutor Américo Martins (médico cirurgião que procedeu ao transplante hepático, do Sr. Virgílio), Sr. Virgílio e Doutor Eduardo Barroso (amigo do Sr. Virgílio e responsável clínico da unidade de transplantação hepática), no Hospital Curry Cabral



Anexo nº 14 Da esquerda para a direita: Nélia, Doutor Américo Martins, Rute, Doutor Eduardo Barroso, uma das enfermeiras e Bárbara, no Hospital Curry Cabral, em Lisboa



Anexo nº 15 Doutor António Freire recebendo do Sr. João de Deus, presidente do Núcleo de Barcelos, da Associação Portuguesa de Paramiloidose, o busto do Dr. Corino de Andrade, no Hospital Curry Cabral, em Lisboa



Anexo nº 16 Da esquerda para a direita: Nélia, Bárbara e Rute, aquando da entrevista com o Doutor António Freire

Anexos
de
Legislação

LEI N.º 1/89, DE 31 DE JANEIRO, DE 1989

N.º 26 — 31-1-1989

DIÁRIO DA REPÚBLICA — I SÉRIE

395

Decreto do Presidente da República n.º 9/89

de 31 de Janeiro

O Presidente da República decreta, nos termos da alínea a) do artigo 138.º da Constituição, o seguinte:

É nomeado, sob proposta do Governo, o ministro plenipotenciário de 2.ª classe Manuel Barreiros Martins para o cargo de embaixador de Portugal em Montevideo.

Assinado em 5 de Janeiro de 1989.

Publique-se.

O Presidente da República, MÁRIO SOARES.

Referendado em 16 de Janeiro de 1989.

O Primeiro-Ministro, *Antbal António Cavaco Silva*. — O Ministro dos Negócios Estrangeiros, *João de Deus Rogado Salvador Pinheiro*.

Decreto do Presidente da República n.º 10/89

de 31 de Janeiro

O Presidente da República decreta, nos termos da alínea a) do artigo 138.º da Constituição, o seguinte:

É nomeado, sob proposta do Governo, o conselheiro de embaixada Augusto Martins Gonçalves Pedro para o cargo de embaixador de Portugal em Bissau.

Assinado em 5 de Janeiro de 1989.

Publique-se.

O Presidente da República, MÁRIO SOARES.

Referendado em 16 de Janeiro de 1989.

O Primeiro-Ministro, *Antbal António Cavaco Silva*. — O Ministro dos Negócios Estrangeiros, *João de Deus Rogado Salvador Pinheiro*.

ASSEMBLEIA DA REPÚBLICA

Lei n.º 1/89

de 31 de Janeiro

Subsídios e garantias a atribuir aos cidadãos que sofram de paramiloidose (PAF)

A Assembleia da República decreta, nos termos dos artigos 164.º, alínea d), e 169.º, n.º 2, da Constituição, o seguinte:

CAPÍTULO I

Artigo 1.º

Âmbito pessoal

Aos cidadãos portugueses acometidos pela paramiloidose familiar é garantido o acesso a uma pensão de invalidez no âmbito do regime geral de segurança social

desde que reúnam cumulativamente as seguintes condições:

- Estejam recenseados no Centro de Estudos de Paramiloidose do Porto ou nas delegações que por este venham a ser criadas;
- Sofram de uma incapacidade funcional igual ou superior a 70 %, nos termos da Tabela Nacional de Incapacidades.

Artigo 2.º

Verificação da incapacidade

A incapacidade é certificada, no âmbito dos centros regionais de segurança social, pelo sistema de verificações das incapacidades permanentes (SVIPS), devendo, para o efeito, a situação invalidante ser atestada pelo menos por dois médicos do Centro de Estudos de Paramiloidose do Porto, em impresso próprio desse Centro, com as respectivas assinaturas reconhecidas notarialmente.

CAPÍTULO II

Artigo 3.º

Subsídio de acompanhante

1 — Aos doentes acometidos pela paramiloidose familiar que se encontrem nas condições descritas no artigo 1.º é ainda atribuído um subsídio de acompanhante.

2 — Têm igualmente direito a este subsídio os doentes que, independentemente do grau de incapacidade, deixem de ter, em consequência da paramiloidose familiar, possibilidade de locomoção.

3 — A impossibilidade de locomoção é atestada e certificada nos termos do artigo 2.º

Artigo 4.º

Montante do subsídio de acompanhante

O montante do subsídio de acompanhante será definido no âmbito da regulamentação prevista no artigo 7.º da presente lei.

Artigo 5.º

Requerimento

O subsídio de acompanhante é requerido pelo doente na instituição de segurança social da respectiva área de residência, mediante a apresentação de requerimento de que constem, designadamente, os respectivos elementos de identificação.

CAPÍTULO III

Artigo 6.º

Material clínico de apoio

O Estado, através dos serviços de saúde adequados, facultará aos doentes acometidos pela paramiloidose familiar, gratuitamente e a título devolutivo, o material clínico de apoio para compensar as desvantagens motoras e perturbações esfinterianas resultantes da doença.

CAPÍTULO IV

Artigo 7.º

Regulamentação

O Governo tomará as providências necessárias para a execução da presente lei no prazo de 90 dias.

Artigo 8.º

Norma revogatória

É revogada a Portaria n.º 615-A/87, de 17 de Julho.
Aprovada em 20 de Dezembro de 1988.

O Presidente da Assembleia da República, *Vitor Pereira Crespo*.

Promulgada em 12 de Janeiro de 1989.

Publique-se.

O Presidente da República, MÁRIO SOARES.

Referendada em 16 de Janeiro de 1989.

O Primeiro-Ministro, *Anibal António Cavaco Silva*.

MINISTÉRIOS DAS FINANÇAS E DAS OBRAS PÚBLICAS, TRANSPORTES E COMUNICAÇÕES

Portaria n.º 67/89

de 31 de Janeiro

Tendo sido atribuída, por despacho do Ministro dos Transportes e Comunicações de 19 de Julho de 1979, publicado no *Diário da República*, 2.ª série, n.º 194, de 23 de Agosto de 1979, a categoria de técnico superior principal, letra D, ao licenciado Vasco António da Fonseca Martins;

Mostrando-se necessária a criação do respectivo lugar por terem já cessado as funções de chefe de divisão;

Ao abrigo do disposto no artigo 14.º do Decreto-Lei n.º 191-F/79, de 26 de Junho, e atento o disposto no n.º 3 do artigo 8.º do Decreto-Lei n.º 265/88, de 28 de Julho:

Manda o Governo, pelos Ministros das Finanças e das Obras Públicas, Transportes e Comunicações, o seguinte:

1.º É criado na carreira técnica superior do quadro de pessoal da Secretaria-Geral do Ministério das Obras Públicas, Transportes e Comunicações, fixado pela Portaria n.º 133/88, de 29 de Fevereiro, um lugar de técnico superior principal, letra C.

2.º O referido lugar será extinto quando vagar.

Ministérios das Finanças e das Obras Públicas, Transportes e Comunicações.

Assinada em 16 de Janeiro de 1989.

Pelo Ministro das Finanças, *Rui Carlos Alvarez Carp*, Secretário de Estado do Orçamento. — Pelo Ministro das Obras Públicas, Transportes e Comunicações, *José Manuel Alves Elias da Costa*, Secretário de Estado da Construção e Habitação.

MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO

Portaria n.º 68/89

de 31 de Janeiro

O Decreto-Lei n.º 277/88, de 5 de Agosto, que reformulou o regime de gestão do parque desportivo escolar, visou localizá-lo na própria escola e permitir a esta os meios adequados para, no quadro das suas relações com a comunidade envolvente, poder proporcionar, por um lado, o pleno uso dos equipamentos desportivos edificados e, por outro lado, prover à obtenção dos meios auxiliares para a sua boa conservação, manutenção e beneficiação permanentes.

O preâmbulo do referido decreto-lei, em termos desenvolvidos no articulado, encarrega-se de sublinhar, nomeadamente, que, «face à natureza, características e dispersão geográfica do aludido parque sócio-desportivo, há que reconhecer que tais objectivos não se compadecem com figurinos de gestão centralizada, requerendo antes uma gestão directa, activa e expedita, sediada na própria escola, e que, responsabilizadamente e sem prejuízo da necessária tutela, seja suficientemente flexibilizada e se adequa às especificidades da situação, por forma a obter-se o melhor resultado com os meios disponíveis a uma progressiva melhoria e controlada auto-suficiência dos equipamentos».

Como é sabido, um enorme esforço financeiro vem sendo empreendido pelo Governo, em colaboração com as autarquias, no sentido de, no prazo de quatro anos, cobrir por completo as enormes carências que se acumularam em matéria de instalações desportivas de serviço ao parque escolar de nível preparatório e secundário e que afectavam, em meados do ano passado, cerca de 40 %, ao mesmo tempo que essas instalações são, desde o início, colocadas também ao serviço das comunidades em que se inserem.

Ora, no quadro de uma política integrada de infra-estruturas, esse mesmo esforço tem de ser coerente com a adequada preservação do parque desportivo escolar edificado. E ao mesmo tempo, garantida a sua preservação e funcionamento regular e salvaguardadas as necessidades escolares, este valioso parque desportivo há-de servir, naquele mesmo espírito, o conjunto da comunidade, nomeadamente no quadro da teia de relações que, num plano eminentemente local — porque comunitário —, é mister que se estabeleça e se reforce, a partir da escola, com as autarquias e os clubes desportivos nesta área, em benefício da população e sobretudo da juventude.

Visa colocar-se à disposição concreta de cada escola um importante instrumento local de política social e desportiva que, em complemento e desenvolvimento das suas responsabilidades educativas, lhe permita também preservar e rentabilizar o seu património — património colectivo que é —, mercê da sua plena, regular e frequente utilização pela comunidade envolvida.

Este regime inseriu-se, aliás, no espírito das novas medidas tendentes à autonomia da escola — no caso concreto, de autonomia administrativa e financeira de uma importante parcela do seu equipamento — e do novo ordenamento jurídico, que, numa perspectiva global, virá criar condições efectivas para o pleno exercício daquela mesma autonomia.

Anexo nº 1 Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro, que regula a atribuição de subsídios e garantias a atribuir aos cidadãos que sofram de paramiloidose (PAF)

LEI N.º 25/90, DE 9 DE AGOSTO

social aos condicionalismos acima referidos e às orientações daquela lei, de modo que as prestações por invalidez cumpram o mais amplamente possível o princípio da eficácia das prestações consignado no artigo 5.º, n.º 5, da Lei n.º 28/84, de 14 de Agosto.

Assim:

Ao abrigo do disposto no artigo 7.º da Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro, e nos termos da alínea c) do artigo 202.º da Constituição, o Governo decreta o seguinte:

CAPÍTULO I

Objectivo e âmbito

Artigo 1.º

Objectivo

O presente diploma tem por objectivo regular a protecção especial prevista na Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro.

Artigo 2.º

Âmbito pessoal

1 — O presente diploma abrange as pessoas em situação de incapacidade que estejam recenseadas no Centro de Estudos de Paramiloidose do Porto ou nas delegações que por este venham a ser criadas, quer se enquadrem nos regimes contributivos, quer no regime não contributivo de segurança social.

2 — O enquadramento no regime não contributivo para efeito das prestações previstas neste diploma não depende da verificação de condições de recursos.

Artigo 3.º

Âmbito material

A protecção especial regulada neste diploma respeita às seguintes modalidades de prestações:

- a) Pensão de invalidez, atribuível aos beneficiários dos regimes contributivos;
- b) Pensão social de invalidez, atribuível aos beneficiários do regime não contributivo;
- c) Subsídio de acompanhante, atribuível aos beneficiários de qualquer dos regimes de segurança social.

CAPÍTULO II

Pensão de invalidez

Artigo 4.º

Condições especiais de atribuição das pensões

1 — A atribuição da pensão de invalidez ou da pensão social de invalidez depende de os interessados sofrerem de uma incapacidade igual ou superior a 70%, nos termos da tabela nacional de incapacidades.

2 — O prazo de garantia para atribuição da pensão de invalidez de regime contributivo é de 36 meses com registo de remunerações.

3 — Enquanto não for adoptada a tabela nacional de incapacidades aplicável às situações de paramiloidose

familiar, a certificação da respectiva incapacidade para atribuição da pensão é feita nos termos estabelecidos para o regime geral e para o regime não contributivo, conforme o caso.

Artigo 5.º

Determinação do montante

1 — O montante da pensão de regime contributivo é igual a 3% da remuneração média, calculada nos termos do número seguinte, por cada ano civil com registo de remunerações, com observância dos limites estabelecidos no artigo 6.º

2 — A remuneração média a considerar é definida pela fórmula seguinte:

$$\frac{S}{36}$$

em que *S* representa o total das remunerações dos três anos civis a que correspondam as remunerações mais elevadas de entre os últimos 10 com registo de remunerações.

3 — O montante da pensão do regime não contributivo é igual ao da pensão mínima do regime geral.

Artigo 6.º

Montante mínimo

O montante da pensão não pode ser inferior a 30% nem superior a 80% da remuneração média considerada para o cálculo, sem prejuízo do valor da pensão mínima garantida à generalidade dos pensionistas.

CAPÍTULO III

Subsídio de acompanhante

Artigo 7.º

Condições de atribuição do subsídio de acompanhante

1 — A atribuição do subsídio de acompanhante depende de o interessado beneficiar de pensão concedida ao abrigo deste diploma ou, independentemente disso, de o deixar de ter, em consequência da paramiloidose familiar, possibilidade de locomoção.

2 — A atribuição e manutenção do subsídio depende ainda da verificação da existência efectiva do acompanhante.

Artigo 8.º

Requisitos do acompanhante

1 — O acompanhamento pode ser efectuado por familiar do requerente.

2 — Não pode ser considerado acompanhante quem se encontre carecido de autonomia para a realização dos actos básicos da vida diária.

3 — O acompanhamento pode ser assegurado através da participação sucessiva e conjugada de várias pessoas.

4 — O acompanhamento só é relevante para efeitos de concessão do subsídio se corresponder a um mínimo de seis horas diárias.

Artigo 9.º**Montante**

O montante do subsídio de acompanhante é igual ao estabelecido para o suplemento de grande invalidez do regime geral de segurança social.

Artigo 10.º**Início e concessão**

1 — O início do subsídio reporta-se à data do respectivo requerimento, se nessa altura estiverem reunidas as respectivas condições de atribuição, e, em caso contrário, à data em que tal situação ocorra.

2 — O internamento do beneficiário em estabelecimento de saúde ou de apoio social, oficial ou particular, sem fins lucrativos, neste último caso com apoio financeiro da Segurança Social, é determinante da suspensão do subsídio se a duração do referido internamento exceder, no ano civil correspondente, o período de 60 dias.

3 — A suspensão tem lugar até ao dia 1 do mês seguinte àquele em que o interessado deixe de estar internado.

4 — A concessão do subsídio cessa no fim do mês em que se verifique o facto determinante da extinção do respectivo direito.

Artigo 11.º**Acumulação**

O subsídio de acompanhante concedido ao abrigo deste diploma não é acumulável com prestações da Segurança Social destinadas a idêntico fim.

Artigo 12.º**Instituições competentes**

1 — O subsídio de acompanhante a que se refere o presente diploma é requerido no centro regional de segurança social da área da residência do interessado.

2 — A competência para atribuir a prestação é conferida:

- a) Aos centros regionais de segurança social ou ao Centro Nacional de Pensões, nos termos da respectiva competência, se se tratar de pensionista;
- b) Às instituições de segurança social que abrangem o interessado, se este não for pensionista.

CAPÍTULO IV**Processamento e administração****Artigo 13.º****Processo de atribuição das prestações**

O processo de atribuição das prestações deve ser instruído, para além do requerimento, com os seguintes documentos, conforme os casos:

- a) Declaração do Centro de Estudos de Paramiloidose do Porto ou de qualquer das suas delegações que ateste o respectivo recenseamento;
- b) Deliberação pelos serviços de verificação das incapacidades permanentes de que o requerente se encontra em situação de incapacidade permanente ou com impossibilidade de locomoção,

motivada por paramiloidose familiar, conforme o caso;

- c) Relatório elaborado pelos serviços competentes da instituição de segurança social, donde conste a existência efectiva de pessoa que acompanhe o requerente.

Artigo 14.º**Informação médica**

1 — Cabe ao Centro de Estudos de Paramiloidose do Porto:

- a) Emitir a informação médica para efeito do processo de verificação da incapacidade permanente;
- b) Atestar a impossibilidade de locomoção por paramiloidose familiar.

2 — As competências atribuídas ao Centro de Estudos de Paramiloidose do Porto, referidas no número anterior, poderão ser exercidas pelas respectivas delegações, nos termos a definir por despacho do Ministro da Saúde.

3 — A certificação das situações previstas no n.º 1 é feita por dois médicos do mesmo Centro, em impresso próprio, com as respectivas assinaturas devidamente autenticadas.

Artigo 15.º**Alteração de situações**

O beneficiário deve informar as instituições de segurança social competentes para a atribuição da prestação da cessação do acompanhamento, ou da substituição do acompanhante, até ao fim do mês em que a situação ocorra.

CAPÍTULO V**Disposições finais****Artigo 16.º****Direito subsidiário**

Em tudo o que não estiver especialmente previsto neste diploma é aplicável o disposto no regime geral e no regime não contributivo, de harmonia com o regime em que o beneficiário se enquadre.

Artigo 17.º**Regiões autónomas**

O presente diploma é aplicável às Regiões Autónomas dos Açores e da Madeira, de harmonia com o disposto no artigo 84.º da Lei n.º 28/84, de 14 de Agosto.

Presidência do Conselho de Ministros, 9 de Julho de 1990.

Aníbal António Cavaco Silva — Arlindo Gomes de Carvalho — José Albino da Silva Peneda.

Promulgado em 24 de Julho de 1990.

Publique-se.

O Presidente da República, MÁRIO SOARES.

Referendado em 26 de Julho de 1990.

O Primeiro-Ministro, *Aníbal António Cavaco Silva.*

Anexo n.º 2 Decreto Regulamentar n.º 25/90, de 09 de Agosto, que regulamenta alguns aspectos da Lei n.º 1/89, sobre a protecção nas incapacidades permanentes resultantes de paramiloidose familiar

DECRETO REGULAMENTAR N.º 29/90, DE 14 DE FEVEREIRO

3798

DIÁRIO DA REPÚBLICA — I SÉRIE

N.º 213 — 14-9-1990

MINISTÉRIO DAS OBRAS PÚBLICAS, TRANSPORTES E COMUNICAÇÕES

Portaria n.º 838/90

de 14 de Setembro

Manda o Governo, pelo Ministro das Obras Públicas, Transportes e Comunicações, que, ao abrigo das disposições do artigo 4.º do Decreto-Lei n.º 360/85, de 3 de Setembro, seja posto em circulação um inteiro postal comemorativo dos «150 Anos do Montepio Geral», com as seguintes características:

Autor: António Magalhães;
Dimensão: 105 mm x 152 mm;
Taxa: com o selo impresso da taxa de 32\$ da emissão base «Navegadores Portugueses»;
Preço de venda ao público: 32\$;
Tiragem: 60 000 exemplares;
Primeiro dia de circulação: 21 de Setembro de 1990.

Ministério das Obras Públicas, Transportes e Comunicações.

Assinada em 23 de Agosto de 1990.

O Ministro das Obras Públicas, Transportes e Comunicações, *Joaquim Martins Ferreira do Amaral*.

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Decreto Regulamentar n.º 29/90

de 14 de Setembro

A paramiloidose é uma doença de natureza degenerativa progressiva dos nervos periféricos, de transmissão hereditária, que acarreta na sua fase terminal graves dificuldades motoras, atingindo também os aparelhos urinário e gastrointestinal.

A Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro, visa garantir um esquema de protecção especial às pessoas que sofrem de paramiloidose familiar, prevendo a concessão gratuita, através dos serviços de saúde, do material clínico de apoio necessário àqueles doentes.

Neste sentido, pretende o presente diploma regulamentar o artigo 6.º da referida lei.

Assim:

Ao abrigo do disposto do artigo 7.º da Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro, e nos termos da alínea c) do artigo 202.º da Constituição, o Governo decreta o seguinte:

Artigo 1.º O presente diploma aplica-se aos doentes portadores de paramiloidose familiar que estejam recensados no Centro de Estudos de Paramiloidose do Porto ou nas suas delegações, quer directamente quer mediante comunicação efectuada pelos serviços de saúde onde estes doentes se encontrem a ser assistidos.

Art. 2.º — 1 — Encontra-se abrangido pelo presente diploma todo o material clínico de apoio para compensar as desvantagens motoras e perturbações esfinterianas, designadamente cadeiras de rodas, camas articuladas, canadianas, calçado ortopédico, almofadas

antiescaras, algalias, sacos para recolha de urina e fraldas.

2 — O material clínico de apoio referido no número anterior é concedido gratuitamente e, no caso de ser recuperável, a título devolutivo.

Art. 3.º — 1 — A prescrição médica e o fornecimento do material clínico referido no artigo anterior competem ao Centro de Estudos de Paramiloidose do Porto, ao Hospital de Santa Maria e aos Centros de Saúde de Braga, Seia, Bom Sucesso, Figueira da Foz, Vila do Conde, Matosinhos, Póvoa de Varzim, Esposende, Barcelos, Unhais da Serra e Covilhã.

2 — Os encargos decorrentes da prescrição do material de apoio clínico serão suportados pelas entidades prescritoras.

Art. 4.º — 1 — Para os efeitos previstos no presente diploma, os serviços de saúde referidos no n.º 1 do artigo anterior devem proceder ao cálculo dos consumos do material clínico de apoio e enviar as suas previsões para o Serviço de Aprovisionamento da Secretaria-Geral do Ministério da Saúde, tendo em vista a realização dos respectivos concursos públicos para aquisição daquele material.

2 — A acção referida no número anterior deve estar concluída no prazo de três meses após a entrada em vigor deste diploma.

3 — Transitoriamente e até à conclusão daquele concurso, a aquisição do material de apoio clínico será efectuada pelas entidades prescritoras, mediante concurso limitado de âmbito regional.

Presidência do Conselho de Ministros, 6 de Agosto de 1990.

Joaquim Fernando Nogueira — Arlindo Gomes de Carvalho.

Promulgado em 22 de Agosto de 1990.

Publique-se.

O Presidente da República, MARIO SOARES.

Referendado em 27 de Agosto de 1990.

Pelo Primeiro-Ministro, *Joaquim Fernando Nogueira*, Ministro da Presidência.

MINISTÉRIO DO COMÉRCIO E TURISMO

Despacho Normativo n.º 105/90

Ao abrigo do disposto no artigo 414.º do Regulamento dos Empreendimentos Turísticos, aprovado pelo Decreto Regulamentar n.º 8/89, de 21 de Março, são aprovadas as tabelas das taxas devidas pelas vistorias a empreendimentos turísticos a pedido dos interessados, anexas ao presente despacho, que dele fazem parte integrante.

Ministério do Comércio e Turismo, 24 de Agosto de 1990. — O Secretário de Estado do Turismo, *Alfredo César Torres*.

Anexo n.º 3 Decreto Regulamentar n.º 29/90, de 14 de Fevereiro, que garante protecção especial às pessoas que sofrem de paramiloidose familiar

DECRETO-LEI N.º 173/2001, DE 31 DE MAIO

ASSEMBLEIA DA REPÚBLICA

Resolução da Assembleia da República n.º 37/2001

Reposição de um sistema de fiscalização e de uma base de dados batimétrica para acompanhar a evolução dos leitos dos principais cursos de água.

A Assembleia da República resolve, nos termos do n.º 5 do artigo 166.º da Constituição, recomendar ao Governo que:

- 1) Encarregue o Ministério do Ambiente e do Ordenamento do Território de, através do Instituto da Água e das direcções-gerais do Ambiente, efectuar o levantamento batimétrico regular dos trechos aluvionares dos nossos principais cursos de água;
- 2) Encarregue aqueles organismos de implementar modelos de transporte sólido, que gradualmente possam ser devidamente calibrados, e disponibilizar essa informação aos diferentes agentes que intervêm na extracção de inertes;
- 3) Reponha a função de polícia fluvial em tempos exercida pelos guarda-rios, devidamente reformulada e actualizada, de modo que se possa realizar a indispensável protecção dos leitos dos nossos cursos de água.

Aprovada em 10 de Maio de 2001.

O Presidente da Assembleia da República, *António de Almeida Santos*.

Resolução da Assembleia da República n.º 38/2001

Sobre a instalação de sistema de controlo de tráfego marítimo

A Assembleia da República resolve, nos termos do n.º 5 do artigo 166.º da Constituição, recomendar ao Governo que:

- 1) Até final do ano 2001 Portugal esteja dotado de um sistema de controlo de tráfego marítimo (VTS — portuário);
- 2) O Orçamento do Estado para 2002 já contenha uma dotação de meios financeiros para instalar e pôr em funcionamento em todo o território nacional aquele sistema;
- 3) Até 2004 os sistemas VTS — costeiro e VTS — portuário e os sistemas de informação e gestão de tráfego sejam implementados.

Aprovada em 10 de Maio de 2001.

O Presidente da Assembleia da República, *António de Almeida Santos*.

Resolução da Assembleia da República n.º 39/2001

Eleição do presidente da Comissão Nacional de Protecção de Dados

A Assembleia da República resolve, nos termos do n.º 5 do artigo 166.º da Constituição e do n.º 1 do artigo 25.º da Lei n.º 67/98, de 26 de Outubro, eleger

para presidente da Comissão Nacional de Protecção de Dados (CNPd) o Dr. Luís Novais Lingnau da Silveira.

Aprovada em 17 de Maio de 2001.

O Presidente da Assembleia da República, *António de Almeida Santos*.

MINISTÉRIO DAS FINANÇAS

Decreto-Lei n.º 173/2001

de 31 de Maio

A Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro, e os Decretos-Leis n.ºs 92/2000, de 19 de Maio, e 327/2000, de 22 de Dezembro, estabelecem um esquema de protecção social, em condições especiais, às pessoas que sofram de doença do foro oncológico, de esclerose múltipla e de paramiloidose familiar, respectivamente, que, pela sua gravidade e evolução, originam, com acentuada rapidez, situações invalidantes.

Porém, os referidos diplomas encontram-se formulados em termos de abrangerem apenas as pessoas que se enquadrem no regime geral ou no regime não contributivo da segurança social.

Porque as razões subjacentes à aprovação daqueles diplomas são, igualmente, válidas para os subscritores da Caixa Geral de Aposentações, justifica-se que, em relação a estes, sejam adoptados esquemas de protecção social idênticos.

Assim:

Nos termos da alínea a) do n.º 1 do artigo 198.º da Constituição, o Governo decreta o seguinte:

Artigo 1.º

1 — O disposto na Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro, no Decreto Regulamentar n.º 25/90, de 9 de Agosto, e nos Decretos-Leis n.ºs 92/2000, de 19 de Maio, e 327/2000, de 22 de Dezembro, é aplicável, com as necessárias adaptações, aos subscritores da Caixa Geral de Aposentações inscritos nesta Caixa a partir de 1 de Setembro de 1993.

2 — Relativamente aos subscritores inscritos antes de 1 de Setembro de 1993 que se encontrem nas condições previstas no artigo 1.º da Lei n.º 1/89, de 31 de Janeiro, no artigo 1.º do Decreto-Lei n.º 92/2000, de 19 de Maio, ou no artigo 2.º do Decreto-Lei n.º 327/2000, de 22 de Dezembro, o prazo de garantia estabelecido no n.º 2 do artigo 37.º do Estatuto da Aposentação é reduzido para três anos.

3 — No cálculo das pensões dos subscritores referidos no número anterior, o tempo de serviço será acrescido de 50%, até ao máximo de 36 anos de serviço, com dispensa do pagamento de quotas relativamente a este acréscimo.

Artigo 2.º

1 — Aos subscritores da Caixa Geral de Aposentações é atribuído pela ADSE, de acordo com o respectivo regime, um subsídio de acompanhante ou um complemento por dependência, desde que se verifiquem as condições de atribuição estabelecidas no Decreto Regulamentar n.º 25/90, de 9 de Agosto, e no Decreto-Lei n.º 92/2000, de 19 de Maio, respectivamente, cabendo

à Caixa Geral de Aposentações assegurar semelhante comparticipação para os doentes com esclerose múltipla que se encontrem em situação de invalidez, tal como definido no Decreto-Lei n.º 327/2000, de 22 de Dezembro.

2 — Os processos de atribuição das comparticipações referidas no número anterior deverão ser instruídos, para além do requerimento do interessado, com os documentos previstos no artigo 13.º, alínea a), e no artigo 14.º do Decreto Regulamentar n.º 25/90 ou no artigo 11.º do Decreto-Lei n.º 92/2000, consoante o caso e condicionado à obtenção de parecer da junta médica da Caixa Geral de Aposentações nas restantes situações.

3 — O subsídio de acompanhante e o complemento por dependência concedidos ao abrigo deste diploma não são acumuláveis com prestações da ADSE destinadas a idêntico fim.

Artigo 3.º

1 — O presente diploma entra em vigor no dia imediato ao da sua publicação, sem prejuízo de serem revistas as pensões já fixadas, mediante requerimento dos interessados, desde que tenham sido aposentados com fundamento em incapacidade resultante de uma das doenças abrangidas pelos diplomas referidos no artigo 1.º e preencham as demais condições por eles exigidas para a atribuição do direito.

2 — A revisão das pensões nos termos do número anterior produz efeitos a partir do dia 1 do mês seguinte ao da entrada do requerimento na Caixa Geral de Aposentações.

Visto e aprovado em Conselho de Ministros de 12 de Abril de 2001. — *Jaime José Matos da Gama* — *Joaquim Augusto Nunes Pina Moura*.

Promulgado em 18 de Maio de 2001.

Publique-se.

O Presidente da República, JORGE SAMPAIO.

Referendado em 24 de Maio de 2001.

O Primeiro-Ministro, *António Manuel de Oliveira Guterres*.

MINISTÉRIO DA REFORMA DO ESTADO E DA ADMINISTRAÇÃO PÚBLICA

Decreto-Lei n.º 174/2001

de 31 de Maio

Uma das políticas que assume particular relevância em matéria de qualificação, dignificação, motivação e profissionalização dos recursos humanos da Administração Pública é o da formação profissional, cujo regime jurídico se encontra estabelecido no Decreto-Lei n.º 50/98, de 11 de Março.

Aos serviços e organismos da Administração Pública cabe o papel principal de promoção e concretização do direito à formação profissional dos seus funcionários e agentes.

Contudo, há que dar cada vez mais incentivos à iniciativa individual dos trabalhadores na sua autoformação.

O desenvolvimento acelerado do conhecimento e das tecnologias implica uma maior complexidade, exigência e frequência nos processos formativos.

Esta circunstância é sentida em primeira linha ao nível do pessoal das carreiras técnica e técnica superior a quem compete acompanhar e enquadrar a operacionalização dos novos saberes na dinâmica dos serviços.

Desta forma, em cumprimento do compromisso assumido pelo Governo no acordo salarial para 2001, alargou-se o crédito concedido para autoformação, actualmente fixado em cinquenta horas, atribuindo em horas anuais ao pessoal das carreiras técnica e técnica superior e setenta horas ao das restantes carreiras.

Foram ouvidas as Regiões Autónomas, a Associação Nacional de Municípios Portugueses e a Associação Nacional de Freguesias.

Foram observados os procedimentos decorrentes da Lei n.º 23/98, de 26 de Maio.

Assim:

Nos termos da alínea a) do n.º 1 do artigo 198.º da Constituição, o Governo decreta, para valer como lei geral da República, o seguinte:

Artigo 1.º

O artigo 24.º do Decreto-Lei n.º 50/98, de 11 de Março, com a redacção dada pelo artigo 42.º do Decreto-Lei n.º 70-A/2000, de 5 de Maio, passa a ter a seguinte redacção:

«1 — (Actual n.º 1.)

2 — Para efeitos do disposto no número anterior, aquele pessoal tem direito, dentro do período laboral, a um crédito para a sua autoformação, por ano civil, correspondente a cem horas, para as carreiras técnica e técnica superior, e a setenta horas, para as restantes carreiras.

3 — Quando se trate de acções formativas com relevância directa nas respectivas áreas funcionais, a apreciar pelo dirigente máximo do serviço, os créditos previstos no número anterior podem ser ultrapassados até ao limite da carga horária prevista para a acção de formação que o funcionário pretende frequentar.

4 — (Actual n.º 3.)

5 — (Actual n.º 4.)

6 — (Actual n.º 5.)»

Artigo 2.º

O presente diploma produz efeitos desde 1 de Janeiro de 2001.

Visto e aprovado em Conselho de Ministros de 30 de Março de 2001. — *António Manuel de Oliveira Guterres* — *José Sócrates Carvalho Pinto de Sousa* — *Alberto de Sousa Martins*.

Promulgado em 18 de Maio de 2001.

Publique-se.

O Presidente da República, JORGE SAMPAIO.

Referendado em 24 de Maio de 2001.

O Primeiro-Ministro, *António Manuel de Oliveira Guterres*.

Anexo n.º 4 Decreto-Lei n.º 173/2001, de 31 de Maio, que estabelece condições especiais de protecção social para os subscritores da Caixa Geral de Aposentações que sofram de paramiloidose familiar.

Anexos
de
Entrevistas

Com o intuito de proteger as nossas fontes e as informações por elas fornecidas, unanimemente, decidimos retirar, deste nosso trabalho, as entrevistas realizadas ao Sr. Virgílio Ribeiro, à Dona Maria Adelaide Ribeiro (esposa do Sr. Virgílio), à Dona Maria João da Silva (prima do Sr. Virgílio e doente com Paramiloidose) e aos Doutores António Freire (médico gastroenterologista e hepatologista que acompanha e acompanhou o Sr. Virgílio), Eduardo Barroso (director da Unidade de Transplantação e Cirurgia Geral, amigo e cirurgião que participou no transplante do Sr. Virgílio), e Américo Martins (cirurgião, que participou no transplante hepático do Sr. Virgílio), pois as entrevistas apenas visavam a complementaridade deste trabalho, sendo que a informação considerada importante está patente ao longo das páginas por nós escritas.