

Porfiria cutânea tardia: relato de caso

Adriely Rambo Sibaldeli da Fonseca¹, Giovana Schlichta Adriano Kojima¹, Flavia Trevisan²

1. Acadêmica de Medicina, R. Padre Camargo, 280 - Alto da Glória, Curitiba - PR, 80060-240. Universidade Federal do Paraná – UFPR; 2. Msc., médica. R. Padre Camargo, 280 - Alto da Glória, Curitiba - PR, 80060-240. Universidade Federal do Paraná

Introdução

As porfirias são um espectro de distúrbios metabólicos decorrentes de um defeito ou alteração de enzimas na via da biossíntese do heme. A porfiria cutânea tardia (PCT) é resultado de uma atividade enzimática reduzida em 80% ou mais da uroporfirinogênio descarboxilase (UROD), gerando um acúmulo de porfirinogênio que pode ser mensurado no plasma e na urina. O acúmulo desses compostos tóxicos, especialmente no fígado e na pele, leva às manifestações clínicas observadas, sendo a principal a fotossensibilidade, mas também formação de bolhas, vesículas e fragilidade aumentada na pele, quando exposta ao sol.

Objetivos

Relatar um caso de porfiria cutânea tardia e o uso da lâmpada de fluorescência (Wood) como auxílio no diagnóstico.

Delineamento e métodos

Relato de caso a partir de dados da consulta médica e exames complementares.

Resultados

Paciente do sexo feminino, 44 anos, apresentava máculas eritemato-acastanhadas residuais arredondadas com milia no dorso das mãos, antebraços e dorso nasal, recorrentes desde 06/22. Mucosas coradas e não apresentava icterícia. Apresentou urina rosada, com brilho alaranjado na fluorescência (lâmpada de Wood), mais evidente quando comparado a amostra de urina de outro paciente sadio. O irmão apresenta quadro similar. A paciente relata exposição regular ao sol devido à profissão na lavoura (fumo).

Exames revelaram enzimas hepáticas tocadas, ferritina elevada (233ng/mL) e FAN positivo (1/160 padrão nuclear pontilhado fino denso nuclear e placa metafásica cromossômica). Exame histopatológico indicou dermatite vesicular subepidérmica pauci-inflamada e espessamento da parede dos capilares na derme papilar.

A clínica sugestiva com a distribuição das lesões, fotossensibilidade e urina rosada com brilho alaranjado sob fluorescência de Wood, somada às alterações histopatológicas, favorecem fortemente o diagnóstico de PCT. Esses dados e a história do irmão com quadro similar indicam PCT III (UROD em quantidade normal, mas com atividade diminuída). Elevação de ferritina sérica sugere associação entre PCT e distúrbios do metabolismo do ferro, como a hemocromatose.

Como tratamento foi indicado hidroxicloroquina 400mg duas vezes por semana, betacaroteno 30mg por dia e otimização da fotoproteção, com melhora significativa das lesões.

Conclusão

A dosagem de porfirinogênio no plasma e na urina é um exame de alto custo, muitas vezes inviabilizando a confirmação laboratorial. Uma ferramenta semiológica sem custo que traz um dado muito relevante é a iluminação da urina com lâmpada de fluorescência.

Palavra-chave

Porfiria cutânea tarda, lâmpada de fluorescência, hemocromatose, porfirinogênio