



ASSOCIAÇÃO
BRASILEIRA
DE PORFÍRIA

WWW.PORFIRIA.ORG.BR

Grupo de estudos sobre porfíria

Quinto encontro
Junho/2008

Porfirias

Aspectos Dermatológicos

Dra. Rossana Spoladore Hurtado

Introdução

Definição: Grupo de doenças metabólicas ocasionadas pela alteração no metabolismo das porfirinas.

Porfirinas: pigmentos róseos-arroxeados, fluorescentes a luz violeta que participam da síntese do grupo heme.

História

- Scherer – 1841 – ferro não é o responsável pelo pigmento do sangue
- Seyler – 1871 – ‘porphyros’
- Gunther – 1911 – “hematoporfirina crônica”
- Waldenstrom – 1937 – Porfíria cutânea tarda , 1937 – distinção entre as doenças

Classificação

- **Eritropoéticas:** Porfíria eritropoética e Protoporfíria eritropoética
- **Hepáticas:** Porfíria cutânea Tarda, Porfíria variegata, Porfíria Aguda intermitente e Coproporfíria Hereditária

Achados Dermatológicos

Porfíria eritropoética congênita

- Rara
- Achados clínicos – desde nascimento ou primeira infância
- Exposição solar – vesículas - líquido fluorescente à Lâmpada de Wood
- Dentes – eritrodontia
- Hipertricose – lanugem
- Afinidade com fosfato de cálcio

Protoporfíria eritropoética

- Clínica- Lesões cutâneas a partir dos 3-4 ano de vida
- Aparecimento das lesões 5 a 30 minutos após a exposição solar
- Febre, vesículas, ulcerações, lesões petequiais
- Dentes são normais

Porfíria cutânea tarda

- Forma mais comum
- A descoberta da atividade da Urod levou a várias subdivisões – Tipo I, Tipo II, Tipo III, e PCT tóxica – hexaclorobenzeno
- Fatores desencadeantes- Álcool, ferro, estrogênios, vírus (HCV, HIV), hemodiálise em ptes com Insuficiência renal crônica

Manifestações clínicas

- Fragilidade da pele, bolhas tensas , sem inflamação ao redor e com conteúdo claro
- Hiperpigmentação, hipertricose, milium, alopecia cicatricial, envelhecimento
- Surdez, neuropatia periférica, alterações de personalidade.
- Condições associadas : colagenoses, alter. Hepáticas , intolerância à glicose

Porfíria Variegata

- Manifestações das formas agudas e crônicas
- Lesões cutâneas – PCT
- Crises de Porfíria aguda intermitente

	Prurigo actínico	Dermatite actínica crônica	Hidra vaciniforme	Erupção polimorfa à luz	Urticária solar	Coproporfíria idiopática	Porfíria cutânea tardia	Porfíria variegada	Porfíria congênita	Protoporfíria eritropoiética	Síndrome de Bloom	Síndrome de Cockayne	Síndrome de Rothmund-Thompson	Xeroderma pigmentado	Introduzida por fármaco/substância química
SINAIS E SINTOMAS	Idiopática					Metabólica									
Apenas dor				R						◆					○
Eritema				○	B					◆	◆	◆	◆	A	○
Edema				G						◆				A	○
Pápulas	◆		I	◆											○
Urticária					◆										○
Petéquias										○					○
Visículas			◆	○		◆	◆	◆	◆	G				A	○
Cicatrizes	◆		◆			◆	◆	◆	◆	◆				◆	○
Placas descamativas	◆	◆													○
Eritrodermia		◆													○
Hiperpigmentação		◆				◆	◆	◆	◆					◆	○
Outra morfologia	◆							◆		◆	◆	◆	◆	◆	○

- ◆= muitos casos
- = casos esporádicos
- A= casos agudos
- I= casos iniciais
- B= casos brandos
- R= casos raros
- G= casos graves

	Prurigo actiniforme	Dermatite actínica crónica	Hidroa vaciniforme	Erupção polimorfa à luz	Urticária solar	Coproporfíria idiopática	Porfíria cutânea tardia	Porfíria variegada	Porfíria congénita	Protoporfíria eritropoiética	Síndrome de Bloom	Síndrome de Cockayne	Síndrome de Rothmund-Thompson	Xeroderma pigmentado	Introduzida por fármaco/substância química	
TEMPO	Idiopática					Metabólica										
intervalo decorrido desde a exposição																
Minutos				R	◆				A	◆						O
Horas				◆							◆	◆	◆	A	◆	
Desconhecido	◆	◆	◆	O		◆	◆	◆	◆		◆	◆	◆	◆	O	
Persistência																
1 a 2 horas					◆											
Horas a dias			◆	◆				A	◆						◆	
Indefinida	◆	◆				◆	◆	◆	◆		◆	◆	◆	◆		
Estação do ano																
Primavera/ verão			◆	◆	O	◆	◆	◆	A	◆						
Todo o ano	◆	◆			O				◆	O						

- ◆= muitos casos
- O= casos esporádicos
- A= casos agudos
- I= casos iniciais
- B= casos brandos
- R= casos raros
- G= casos graves

Exames Laboratoriais

- Porfirinas no sangue, urina e fezes
- Biopsias de lesão cutânea
- Achados anatomopatológicos – alterações são as mesmas nas diferentes porfirias, diferindo a intensidade.
- Bolha SUB-EPIDERMICA, material PAS + na base do ponto de clivagem e ao redor dos vasos dérmicos

Fisiopatologia das Lesões Cutâneas

- Capacidade de fotossensibilização das porfirinas – 1912 – Meyer-Betz – auto-injeção de hematoporfirina
- Interação de vários fatores
- As porfirinas absorvem a energia da luz 400 nM e em presença do oxigênio – Oxigênio singlet – Lesão tecidual

Tratamento

- Profilático –
- Proteção – onda 400 nM

Considerações finais

- Terapia Fotodinâmica
- Ácido aminolevulínico ou Mal (Metil-aminolevulinato)
- Indicações – Ca de pele, Ceratoses actínicas, Acne, Fotoenvelhecimento