

IEDA MARIA SCANDELARI BUSSMANN



PORFIRIAS.
ENTRE REIS
E VAMPIROS



quadrioffice

IEDA MARIA SCANDELARI BUSSMANN



PORFIRIAS:
ENTRE REIS
E VAMPIROS

IEDA MARIA SCANDELARI BUSSMANN



PORFIRIAS:
ENTRE REIS
E VAMPIROS



Curitiba Paraná Brasil
2020

©IedaBussmann2020

Todos os direitos do autor.

Não autorizada a cópia em qualquer mídia sem autorização prévia do autor.

Contatos: contato@porfíria.org.br
quadrioffice@gmail.com

Autora: IEDA MARIA SCANDELARI BUSSMANN

Editora: M. Cristina Galvão

Designers: Teca Bussmann e Adriano Perissutti

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

B981p

Bussmann, Ieda Maria Scandelari.

Porfírias: Entre Reis e Vampiros / Ieda Maria Scandelari
Bussmann – Curitiba, Paraná, Brasil: Quadrioffice Editora, 2020.

136 p.

1. Literatura brasileira 2. Saúde 3. História Universal

I. Ieda Maria Scandelari Bussmann II. Título

ISBN - 978-65-87078-00-7

978-65-87078-03-8 (livro digital)

CDD 869.8

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus pela vida e por todas as bênçãos.

Agradeço à minha mãe Albertina, *in memoriam*, e à minha filha Bénie, pessoas de quem recebi e a quem transmiti a porfíria. Também, *in memoriam*, agradeço a meu pai Agenor. Não poderia deixar de agradecer a meus outros filhos, Luís Alberto, Mário Anselmo, Benoît, Maria Telma e Janary; às minhas irmãs Iára e Ióle; familiares e amigas, pelo amor, carinho, compreensão e apoio em todos os momentos. Agradecimento especial ao Janary Maranhão Bussmann, meu marido, que não mediu esforços para minha recuperação após a crise de porfíria aguda intermitente. Quem nem sabia passar um café ou fritar um ovo buscou receitas e aprendeu a cozinhar, procurando fazer que eu reencontrasse o paladar perdido. Continua até hoje nos apoiando, contrariando os incontáveis casos em que maridos ou pais de pessoas com doenças raras as deixam aos cuidados das mães, ou as abandonam à própria sorte.

Aos queridos e competentes médicos e outros profissionais que acompanharam a mim, minha família e toda a “família porfíria”, meus mais profundos agradecimentos. Deixo de mencionar todos os nomes, no entanto, cada um sabe o quanto sou grata e que esta homenagem lhes pertence!

Agradeço aos familiares das pessoas com porfirias, pois a paciência, amor e carinho, as ajudam e incentivam a se recuperar e ter uma vida normal e digna!

No espaço da Associação Brasileira de Porfíria – ABRAPO, minha homenagem à Bénie, sem a qual a associação não existiria; à Teca (Maria Telma), que com sua arte e *design* possibilita a todos as informações sobre porfíria através do www.porfiria.org.br e materiais de apoio. Aos componentes de nossa Diretoria e Conselhos Multidisciplinar e Científico; ao Neco (Janary) e Benoît, advogados da ABRAPO; aos pacientes, associados e a todos que nos deram e continuam dando suporte desde a sua criação.

Meus agradecimentos especiais à Desiree H. Lyon, presidente da Fundação Americana de Porfíria e ao Dr. Karl E. Anderson, médico da Universidade do Texas e presidente do Conselho Científico da mesma Fundação.

Ieda Maria Scandelari Bussmann

INTRODUÇÃO

Tenho porfiria...

Porfiria Aguda Intermitente! Minha mãe tinha porfiria. A mesma! Seus irmãos tinham porfiria. Nunca tiveram crises, mas tinham porfiria! Alguns dos filhos deles tiveram. Geração após geração! Um de meus avós maternos certamente tinha porfiria. Qual deles? Não sei! Permaneci muito tempo com as informações básicas, fornecidas por meu médico na ocasião da crise.

Como saber mais naquela época? Enfim a *internet*, muitas vezes perigosa e desinformativa. Li coisas interessantes! Li coisas boas e coisas não tão boas. Verdades e inverdades. Realidades, mitos e lendas. Muitos mitos, muitas lendas! Transilvânia... Vampiros... Lobisomens... Li sobre eles, e tenho certeza, não sou vampira! Meus antepassados não eram vampiros! Meus descendentes não são vampiros, nem lobisomens ou mulheres-lobo!

Reis! Li sobre a realeza. Também não faço parte dela, mas adorei ler sobre esses personagens históricos e sua possível ligação com a porfiria. Hoje temos excelentes informações, com fontes recomendadas. Mesmo assim, a desinformação ainda “reina”! Pouco conhecidas antes da *internet*, ligações com vampiros e lobisomens tem sido motivo de especulações e publicidade em torno das porfírias. Esses relatos sensacionalistas e fantasiosos continuam gerando equívocos, transtorno e preconceito aos portadores dessa intrigante doença.

Vampiros e lobisomens foram comparados a pacientes com tipos de porfírias cutâneas, extremamente raras, pelos hábitos (proteger-se da luz) ou aparência (excesso de pelos nas áreas expostas ao sol). Histórias de reis e artistas famosos são muito mais aceitas. O caso do Rei George III da Inglaterra, tema do filme “As Loucuras do Rei George”, tem recebido crédito devido aos relatórios diários de seus médicos. Van Gogh relatava toda sua vida, doença e sintomas nas cartas ao irmão Téo, o que motivou seu pós-diagnóstico.

Antigamente as pessoas tinham sífilis, tinham tifo, sofriam e morriam de gota e epidemias. A medicina era primitiva, tratada de forma mística e artesanal. A febre não era medida em aparelhos. Observavam-se fezes e urina. Médicos às voltas com doenças que não conheciam nem a origem, nem tratamentos eficazes... Cirurgias sem anestésicos, péssimas condições de higiene, infecção em toda parte. E a porfiria não era conhecida! As pessoas não sabiam o que causava seus

males. Não conheciam o motivo de sua aflição e mesmo assim seguiam adiante, da forma que lhes era possível. Com coragem!

Hoje, temos não apenas termômetros para medir a febre, temos muito mais! A observação das fezes e urina ainda é útil. No entanto, a porfiria ainda não é suficientemente conhecida e amedronta aos que se deparam com ela. Compartilho um pouco do que li, assisti ou vi e de notícias que recebi, principalmente para mostrar que as pessoas mencionadas aqui, tenham tido porfiria ou não, continuaram sua vida e atividades. Também incontáveis pessoas que não mencionei, mas conheci pessoalmente ou por outros meios, seguiram e seguem seus caminhos sem que a porfiria as impeça de continuar.

Digo mais uma vez: o tempo não para e não volta! E a vida não pode parar! Desejo ardentemente que todos os pacientes e familiares “limpem as teias de aranha da auto piedade”, como disse Isabel Allende, e retornem à vida. Corajosamente! E felizes! Mas, repetindo a frase de Frederico II, rei da Prússia: “cabe a vocês julgarem se cumpri a tarefa a que me propus ou se perdi minhas palavras e meu tempo”.

Ieda Maria Scandelari Bussmann

“

*O tempo muito me ensinou:
ensinou a amar a vida,
não desistir de lutar,
renascer da derrota,
renunciar às palavras
e sentimentos negativos,
acreditar nos valores humanos,
e a ser otimista.*

*Aprendi que mais vale tentar do que recuar...
Antes acreditar do que duvidar,
que o que vale na vida,
não é o ponto de partida
e sim a nossa caminhada.”*

(Livre adaptação da autora de frases e textos de Cora Coralina)

AGRADECIMENTOS	5
INTRODUÇÃO	7

CAPÍTULO I - PORFIRIAS

PORFIRIA	15
O que é porfíria?.....	17
Tipos de porfíria.....	18
As manifestações descritas da porfíria aguda.....	20
Porfíria entre os povos.....	22
Porfíria através dos tempos.....	23
Porfíria no Brasil.....	26
Nascidos sob a cor púrpura.....	29

CAPÍTULO II - ENTRE REIS

Dinastias.....	30
Relatos médicos e pós-diagnósticos.....	30
PERSONAGENS DA REALEZA	37
James V.....	37
Mary Stuart, rainha dos escoceses.....	40
James VI e I.....	58
FILHOS, NETOS E BISNETA DE JAMES VI	60
Henrique Frederico Stuart.....	60
Carlos I, da Inglaterra.....	60
Henriqueta Ana Stuart.....	61

James VII da Escócia e II da Inglaterra.....	61
Rainha Anne.....	62
George I.....	63
George II.....	64
Frederico II, da Prússia.....	64
George III.....	66
A esposa de George III.....	74
George IV.....	76
Princesa Carlota Augusta de Gales.....	77
RAINHA VITÓRIA E SEUS DESCENDENTES.....	78
Eduardo VII.....	79
Elisabete Augusta Vitória Carlota, e Feodora de Saxe Meiningen.....	80
William de Gloucester.....	81
NABUCODONOSOR.....	82
ARTISTAS FAMOSOS.....	83
Vincent van Gogh.....	83
Antônio Francisco Lisboa.....	91
OUTROS.....	95
Paula Allende.....	95
 CAPÍTULO III - VAMPIROS E LOBISOMENS	
Vampiro.....	98
O Conde Drácula.....	101
Lobisomem.....	102

CAPÍTULO IV

AS DÚVIDAS MAIS FREQUENTES SOBRE PORFIRIAS.....	105
Porfiria aguda intermitente	110
Sobre o diagnóstico de porfiria aguda intermitente.....	115
Sobre Hemina ou Hematina	118
Sobre as listas de medicamentos porfirinogênicos	119
Porfiria variegata.....	121
Porfiria cutânea tardia.....	123
Coproporfiria hereditária	125
Protoporfiria eritropoiética	126
Sobre médicos que atendem pacientes com porfirias.....	127
SOBRE A AUTORA	129
FONTES DE CONSULTA.....	131

PORFIRIA

Erros inatos do metabolismo, as porfirias são doenças genéticas e raras, ocasionadas por uma mutação na síntese (processo de fabricação) do heme. Esse, fundamental à vida, transporta o oxigênio para todas as nossas células. O acúmulo de enzimas, em cada uma das fases desse processo de fabricação, é responsável por tipos diferentes de porfíria.

Eu tenho porfíria. Porfíria Aguda Intermitente! Assim como minha mãe tinha e outros familiares também.

31 anos, casada, seis filhos. Sempre quis ter filhos. Seis! E tive quantos quis! Após a crise eu tinha medo. Muito medo! Hoje, vejo que todos os pacientes têm! Voltaria a ficar doente? Filhos pequenos... Eu ia dormir preocupada. Acordava feliz! Os anos passaram... O medo passou.

Continuo minha vida, minha caminhada!

Não responsabilizo minha mãe pela herança. Ela nem sabia que tinha porfíria... Também não posso me responsabilizar pela continuidade dessa peculiaridade genética. Mas, de todo coração e com todo fervor de minha alma, desejaria que nenhum de meus filhos tivesse herdado essa mutação.

R173W, a mutação foi espalhada na Nova Escócia pelos chamados “protestantes estrangeiros”. Um casal dessas famílias, identificado como efeito fundador, se estabeleceu lá em 1751. Fato similar ao acontecido com a Porfíria Variegata (ou Variegada) na África do Sul.

Meu avô materno morreu muito novo. Sua família era oriunda da Prússia. Minha avó viveu longos anos, morrendo aos 84. Naquele tempo usava-se urinol. Víamos nele a urina dela, avermelhada. Diziam ser por causa de um remédio que ela tomava. Não sei! Pode ser que sim. Pode ser que não... Minha mãe nunca foi diagnosticada. Hoje, sei que herdei dela a porfíria. Minha tia teve o diagnóstico após minha crise. O meu, foi após a morte de um primo. O pai dele, meu tio, nunca teve manifestações, nunca foi diagnosticado, mas com certeza tinha porfíria! Porfíria não “pula” gerações. Outros da família podem ter também. Não sabemos, mas estamos sempre atentos!

Sobrevivi, mas meu primo não teve a mesma sorte. A filha dele foi diagnosticada. Também tem Porfiria Aguda Intermitente e sobreviveu!

Quando eu tinha sete ou oito anos, voltando da escola, vi minha mãe sendo levada para o carro do tio. Corri! Corri atrás do carro. Corri chamando! Corri muito... Não consegui alcançá-los. Ninguém parou. Continuaram a viagem! Ela ficou internada em Curitiba. Morávamos na Lapa. Nós, as três meninas, ficamos um tempo na casa das tias. Com ela aconteceu o que acontece à maioria das pessoas em crise de porfiria aguda. Dores fortes! Náuseas! Sintomas comuns a várias outras doenças e a origem não foi descoberta. Cirurgia exploratória... Em branco! Não encontraram nada! Minha mãe era muito bonita!

Na volta para casa estava muito fraca, muito magra e não conseguia andar sozinha. Falava baixinho e perdera muito cabelo. Era assustador! Colocada por meu pai numa cadeira da sala, para tomar sol por trás da janela, ela ali ficava. Nós a rodeávamos. “Tenho medo dela”, dizia minha irmã pequenina! Recuperação lenta... Ninguém sabia o que ela tivera.

Após, continuou sua vida. Professora, numa época em que poucas mulheres trabalhavam fora de casa, ela retornou ao trabalho. Em casa a vida voltou ao normal. No quintal, sob seu comando, canteiros de verduras e legumes voltaram a crescer; no jardim, as flores a florir, colorir e perfumar; as árvores frutíferas a produzir. Ela tocava violino em casa, nas festas, nas missas e casamentos, o que também continuou a fazer. E ensinou para alguns dos netos. Sempre ativa, continuou a ajudar nas festas das igrejas de Santo Antônio, São Benedito e Nossa Senhora de Fátima, na Lapa, Paraná e também em outros trabalhos voluntários, por longos anos.

Sofreu muito quando eu fiquei doente! Não contamos para ela quando uma de minhas filhas foi diagnosticada. Minha mãe morreu em 2005 aos 88 anos, não pela porfiria, mas de velhice, com falência múltipla dos órgãos.

Meu primo tinha uns 30 anos, estava casado e tinha dois filhos, um menino e uma menina. Trabalhava muito e estava estressado. Iria tirar férias para descansar um pouco! No final de semana foi jardinar. Cansou mais um pouco... Fisicamente. Nos dias seguintes, dor e náusea... Diagnóstico tardio. Não resistiu!

Uma de minhas filhas tem crises recorrentes de Porfiria Aguda Intermitente. A cada uma delas é como se eu estivesse revivendo a minha, única! Em menos de 8% das pessoas que desenvolvem crises, essas são recorrentes (mais do que quatro por ano). Alegre, bonita, inteligente, comunicativa e perfeccionista, a criadora da

Associação Brasileira de Porfíria tem enfrentado corajosamente as dificuldades para se manter no trabalho e ter uma vida em sociedade, apesar dos períodos de indesejáveis crises. Poderia, como muitos querem ou pensam, ter solicitado aposentadoria, mas ela não está inapta permanentemente ao trabalho. E o que mais quer é trabalhar e ter sua vida, produtiva e independente. Tenho fé e sei que está prestes a conseguir isso. No decorrer dos anos, essas crises têm sido contornadas, abreviadas e em breve desaparecerão completamente.

Um de meus filhos foi diagnosticado recentemente (em 2016), após uma pequena crise. Ele me disse que essa seria a primeira e última!

O QUE É PORFÍRIA?

Poderia ser um nome de mulher, se tivesse um acento no “i” (Porfíria), um nome de banda, um livro ou um poema. No entanto, é uma palavra pouco conhecida! Não só a palavra, mas também a própria porfíria! Para uma grande porção de médicos “é uma doença obscura e confusa, a qual consideram somente quando a necessidade de um diagnóstico é desesperadora.” Confesso que quando li isso pela primeira vez fiquei indignada, mas, infelizmente ainda em nossos dias essa definição reflete uma realidade.

As PORFIRIAS são um grupo de pelo menos oito doenças genéticas, raras e fascinantes, originadas por deficiências na biossíntese (fabricação) do heme. Uma das enzimas não funciona direito; ocorre um excesso dos precursores (porfobilinogênio e ácido delta aminolevulínico) ou de porfirinas, que se acumulam e acontece um dos tipos de porfíria. Tudo depende da enzima deficiente, de onde é sintetizada, e onde se acumula; o que classifica as porfirias em hepáticas ou eritropoéticas; ou em agudas, ou cutâneas. A gravidade das crises também varia em função desse acúmulo.

Análises na sequência dos genes revelam inúmeras mutações para cada tipo de porfíria. Mais de 300 já foram encontradas, no caso da Porfíria Aguda Intermitente.

Uma característica comum à maioria dos tipos de porfíria é a coloração púrpura (que vai do rosa à do vinho do Porto ou coca-cola) da urina, por onde o excesso de porfirinas ou seus precursores são excretados. Esse excesso também é eliminado pelas fezes.

As porfirias são de difícil diagnóstico, por serem raras e por seus sintomas se confundirem com os de várias outras doenças. Mas, uma vez diagnosticadas, elas são tratáveis e preveníveis.

Sendo diferentes entre si, cada uma das porfirias tem uma forma própria de diagnóstico e de tratamento. Fatores ambientais como medicamentos, álcool, hormônios, dieta, estresse, exposição solar e outros, desempenham um papel importante no desencadear das crises. A maioria das pessoas tem uma forma latente da doença e nunca desenvolverão sintomas.

TIPOS DE PORFIRIA

Cada uma das porfirias, sendo diferente, é diagnosticada e tratada diferentemente.

Porfirias agudas

Apresentam sintomas de origem neurológica, como dores abdominais, nas costas ou generalizadas, náuseas, vômito, obstipação intestinal ou diarreia, fraqueza muscular, confusão mental, e outros. Elas também podem ser chamadas de hereditárias e hepáticas. Algumas das porfirias agudas, como a coproporfiria hereditária e a porfiria variegata (ou variegada), podem apresentar manifestações cutâneas.

Porfiria ala desidratase (PALAD)

Deficit enzimático: ácido aminolevulínico desidratase.

Extremamente rara, é semelhante à porfiria aguda intermitente.

Porfiria aguda intermitente (PAI)

Déficit enzimático: porfobilinogênio desaminase.

A mais comum das porfirias agudas.

Coproporfiria hereditária (CPH)

Déficit enzimático: coproporfirinogênio oxidase. Semelhante à PAI; exceto que alguns pacientes desenvolvem, além dos sintomas agudos, fotossensibilidade na pele.

Porfiria variegata (PV)

Deficit enzimático: protoporfirinogênio oxidase.

Podem haver crises agudas e também fotossensibilidade na pele.

Porfirias cutâneas

A fotossensibilidade pode causar, nas áreas expostas ao sol, bolhas, cicatrizes, espessamento da pele, aumento da pilosidade, queimaduras e em casos mais graves, mutilação das extremidades como nariz, orelhas, pontas dos dedos. Elas podem ser hereditárias ou adquiridas e também eritropoéticas, ou hepáticas.

Porfíria eritropoética congênita (PEC)

Deficit enzimático: uroporfirinogênio III co-sintase. Extremamente rara, é também conhecida como doença de Gunther, cujos sintomas têm início na infância.

Porfíria cutânea tardia (PCT)

Deficit enzimático: uroporfirinogênio descarboxilase.

A mais comum das porfirias, podendo ser genética, “PCT familiar” ou adquirida. De início tardio, é a mais tratável das porfirias.

Porfíria hepatoeritropoética (PHE)

Deficit enzimático: uroporfirinogênio descarboxilase.

Este tipo muito raro de porfíria produz manifestações semelhantes às da PEC, geralmente começando na infância.

Protoporfíria eritropoética (PPE)

Déficit enzimático: ferroquelatase.

É o terceiro tipo mais comum de porfíria e o mais comum na infância.

Porfíria adquirida:

Forma não genética da porfíria cutânea tardia.

O HEME

O HEME, essencial para a vida, é quem dá a cor vermelha ao sangue. Faz parte da composição da hemoglobina e da mioglobina, com a função de transportar oxigênio pelas células de nosso corpo; e dos citocromos, com a função de metabolização das drogas (medicamentos) no nosso organismo. O heme resulta da transformação de vários subprodutos através de enzimas. A rota para sua produção é semelhante à linha de montagem numa fábrica. Quando algum “trabalhador” (enzima) falha, a linha de produção fica prejudicada. As porfirinas ou seus precursores, ácido delta aminolevulínico e porfobilinogênio, podem se acumular.

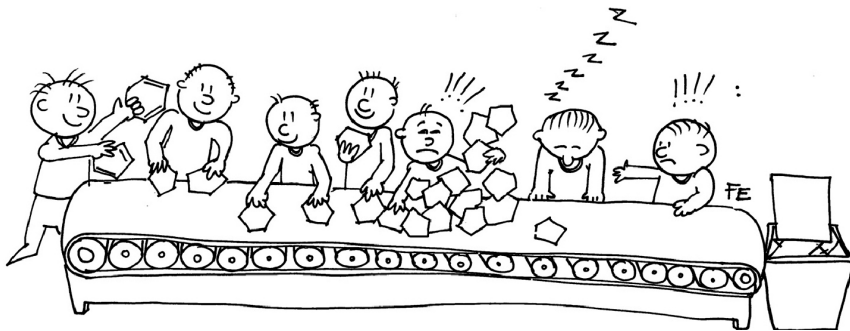


Ilustração de Deni Pucci

Esse acúmulo se torna tóxico e será excretado pelas fezes e urina. Com a síntese do heme sendo impedida, total ou parcialmente, não haverá quantidades para que ele exerça suas funções normalmente. Ao “desligar” a linha de produção, diminuindo o excesso tóxico e restaurando o processo normal, as infusões de hemina corrigem o problema que isto poderia causar (uma crise de porfiria).

Semelhante à produção do heme, em homens e animais, acontece com a clorofila, nos vegetais.

Curiosidade

Nada tendo a ver com as porfírias, os efeitos tóxicos e cáusticos das porfirinas expostas à luz lhes dão outra característica muito benéfica: são curativas! Na procura por novos tratamentos, cientistas descobriram que as porfirinas podem destruir algumas células, curando vários tumores e doenças. Baseado nesses estudos, o governo norte-americano autorizou o uso de medicamentos à base de porfirina para o tratamento de algumas alterações no olho, que podem levar à cegueira, como degeneração macular e miopia patológica. As pesquisas nessa área começaram a ser desenvolvidas na década de 70. Na mesma época, os cientistas já desconfiavam do potencial da substância para o tratamento de outras doenças. Entre elas a AIDS, doenças autoimunes, rejeição a órgãos transplantados, alterações cardíacas e câncer.

AS MANIFESTAÇÕES DESCRITAS DA PORFIRIA AGUDA

“A pequena simuladora”, como a porfiria aguda intermitente é chamada, apresenta os mais variados sintomas que se confundem com os de inúmeras outras doenças. Portanto, caso você tenha alguma das manifestações como dor abdominal, nas costas, nos membros e cabeça. Também Cólica, náusea, vômito, constipação ou diarreia. Ou ainda, espasmos, problemas respiratórios, fraqueza

muscular, paralisia transitória, confusão mental, depressão, delírio, calafrio, convulsão, retenção urinária e coma. Outras, como insônia, pulso rápido, rouquidão ou perda da voz, dificuldade em engolir e deficiência visual transitória, não significa, necessariamente, que você tem esse tipo de porfiria.

Relatos sobre porfirias eram difíceis de se encontrar até pouco tempo atrás. No entanto, na Inglaterra, muitas notas informativas sobre a saúde do Rei James I foram deixadas pelo seu médico, o Dr. Mayerne.

Algumas informações foram descobertas em cartas, como no caso de Frederico “O Grande”, rei da Prússia e de alguns dos filhos do Rei George III, da Inglaterra. Diziam que Eduardo, o duque de Kent, pai da Rainha Vitória, havia morrido de “pneumonia”. No entanto, suas cartas revelaram que ele tinha crises de “reumatismo” e “cólicas”, a partir dos vinte anos. Historiadores médicos resumiram seus sintomas como úlcera gástrica, reumatismo e histeria, que têm sido descritos em outros membros da realeza, desde James V da Escócia.

A febre, antes da existência do termômetro clínico, era muitas vezes relatada como mal-estar e pulso rápido, e as doenças que atingiam os nervos periféricos não eram reconhecidas até o final do século XIX.

Mary Stuart, rainha dos escoceses, “sofria do baço e de reumatismo”. Na adolescência, ela teve crises cujas principais características eram dor abdominal excruciante, vômitos, claudicação dolorosa, convulsões e distúrbios mentais. Durante um episódio muito grave, aos 24 anos, houve suspeita de que estaria sendo envenenada. Dores, vômito, delírio, inconsciência por algumas horas e chegaram a pensar que estivesse morta. Em 10 dias ela estava bem! Em outra ocasião, durante uma viagem, ela teve uma cólica tão de repente, que teve que ser levada para uma casa à beira da estrada. As dores eram muito intensas e, segundo ela, só comparáveis às do parto, mas ela não estava grávida naquela ocasião.

As mulheres, assim como Mary Stuart, tendem a ser consideradas “histéricas” e os homens, como George IV da Inglaterra, “hipersensíveis”.

James VI da Escócia e I da Inglaterra tinha crises de “artrite”. Na época, isso significava que não podia se mover. Os mesmos sintomas foram mais tarde chamados de “gota”.

Frederico “O Grande”, da Prússia, aos 35 anos tinha “apoplexia”.

A porfiria e seus misteriosos sintomas... Aparecendo subitamente, podendo melhorar rapidamente, ou não tão rapidamente e até em muitos casos precipitarem a morte...

PORFIRIA ENTRE OS POVOS

Porfírias existem em todos os povos, grupos étnicos, em todos os continentes. São mais de 300 variantes genéticas, somente da porfíria aguda intermitente. Essas variações são específicas das famílias. Sua origem escandinava vem do grupo étnico sami. Também chamados lapões, os samis vivem na Suécia, Noruega, Finlândia e Rússia. Falam um grupo de dez línguas, com a mesma denominação, sami ou lapão; grupo linguístico muito raro. Tendo suas próprias normas, quem fala o sami do sul não compreende o sami do norte. As fronteiras linguísticas não correspondem às fronteiras nacionais e todos os grupos da etnia compartilham um mesmo ancestral.

Foi identificada uma ligação genética entre o povo sami e os bérberes. Estes são um conjunto de povos do norte da África, que falam a língua bérbere, que não é uma língua escrita. Isso explica a possibilidade de uma origem comum para os habitantes do meio-oeste e norte Europeu mais o sudoeste e noroeste da África (Montes Atlas).

Os remanescentes desses povos originários foram os bascos, que sobreviveram à invasão da Europa pelos indo-europeus, povos da Ásia central.

No entanto, pela metade do século XX, o povo sami começou a recriar sua nação dentro de nações escandinavas estabelecidas. Recuperaram a língua sami, agora reconhecida como língua oficial em alguns municípios na Finlândia e Suécia, e com o apoio da ONU reivindicaram direitos à terras. Hoje, os samis são mais de 100.000, e estão vivendo novamente na Noruega, Suécia, Finlândia e Rússia. Foram os primeiros a chegar nas fronteiras da Finlândia, cerca de 10.500 anos atrás, após o degelo. O Museu Sami, na aldeia Inari, na Finlândia, abriga publicações, coleções e material da cultura sami finlandesa.

*“A natureza abunda em plantas e animais.
O mundo está cheio de diferentes culturas.
Nós sami, nos vemos apenas como parte dessa natureza.”*

Áillohas, Nils-Aslak Valkeapaa (1943-2001)

Os grandes conquistadores, as Cruzadas e as colonizações europeias nas Américas explicam a disseminação da porfíria entre os povos.

PORFIRIA ATRAVÉS DOS TEMPOS

História da Porfiria

O nome PORFIRIA tem sua origem na palavra grega *porphyrus*, que significa púrpura. Hipócrates, “o pai da medicina”, em sua época relatou o caso de uma jovem da ilha grega de Thásos. Ela tinha sintomas neurológicos e psiquiátricos, crises convulsivas, sensação de terror, diminuição do nível de consciência, lipotimia, febre e eliminação de urina escurecida, pouco antes da menstruação. A remissão completa e espontânea do quadro acontecia após três dias.

A porfiria foi explicada bioquimicamente em 1874 e pela primeira vez foi descrito um caso de protoporfiria, como chamaram na época.

Em 1889, foi publicada a primeira descrição clínica de um caso de porfiria aguda.

Uma epidemia de porfirinúria, na Europa, estimulou estudos clínicos sobre porfiria na década de 1890. Essa epidemia aconteceu após a introdução do sulfonal, como hipnótico.

Em 1898, houve o relato de dois irmãos com erupções, queimação e prurido, em áreas expostas ao sol. Era tão grave que perderam parte de suas orelhas e nariz. Eles excretavam urina escura que continha hematoporfirina.

Em 1911, o Dr. Hans Gunther, médico alemão, classificou as porfirias incluindo a porfiria eritropoética congênita (PEC), a mais rara de todas, que ele chamou de hepatoporfiria congênita. Foram feitas experiências com hematoporfirinas e fotossensibilização.

O Dr. Hans Fischer, médico e químico alemão, ao estudar um dos pacientes do Dr. Gunther, teve uma visão significativa da química das “hematoporfirinas”. Uroporfirinas e coproporfirinas eram diferentes! Sugeriu que o prefixo “hema-”, das hematoporfirinas fosse descartado, ficando então conhecidas até hoje como porfirinas.

Em 1923, a porfiria foi reconhecida como um problema metabólico hereditário. Pela primeira vez foi utilizado o termo “erros inatos do metabolismo” para um grupo de doenças metabólicas hereditárias.

Hans Fischer, médico e químico alemão, ganhou o Prêmio Nobel de química, em 1930, pela descrição do heme.

Dr. Jan Waldenstrom, médico sueco, publicou seus achados sobre porfiria aguda intermitente, em 1937. Sugeriu que, as doenças do metabolismo das porfirinas deveriam ser denominadas porfirias em vez de hematoporfirias. Observando a cor vermelha da urina e a testando com o reagente aldeído de Paul Ehrlich (Prêmio Nobel de fisiologia ou medicina 1908), o Dr. Waldenstrom identificou 103 pacientes com porfiria aguda. Também descobriu que os familiares assintomáticos desses pacientes tinham igual reação ao usar, mesmo em pequenas quantidades, barbitúricos e sulfonal.

Foram encontradas pelos Drs. Samuel Schwartz e Cecil J. Watson, em 1949, quantidades excessivas de coproporfirinas nas fezes e urina de alguns pacientes. Nos Estados Unidos, continuando sua pesquisa, foi descoberto um teste fundamental que leva seus nomes: “Watson- Schwartz”. Em 1954, os dois cientistas em conjunto com o Dr. R. Schmid classificaram as porfirias de acordo com o teor de “porfirinas” na medula óssea e fígado. Dr. Cecil J. Watson fez parte da equipe que mais tarde descobriu o efeito benéfico da infusão de hematina para abortar ataques de porfirias agudas. Outra forma de porfiria, na qual as pessoas tinham excesso de coproporfirina, foi descoberta em 1955 e chamada de coproporfiria hereditária (CPH).

Em 1960, após pesquisas na Europa e Estados Unidos, foram reconhecidos os precursores das porfirinas: ácido delta aminolevulínico (ALA) e porfobilinogênio (PBG).

Em 1961, a protoporfiria eritropoética (PPE) foi descrita como uma doença genética decorrente da atividade deficiente de ferroquelatase.

A partir de 1970, médicos de diversas partes do mundo vêm desenvolvendo pesquisas sobre porfiria e com isso melhorando a saúde e qualidade de vida de todos os portadores. A eles nossa gratidão!

As técnicas da biologia molecular, para identificar as mutações responsáveis pelas porfirias, começaram a ser usadas a partir de 1989.

Em 2008, com o objetivo de treinar a próxima geração de especialistas em porfirias, a Fundação Americana de Porfiria iniciou o programa “protegendo nosso futuro”. Três médicos brasileiros, Dr. Charles Marques Lourenço, Dr. Guilherme Fleury Perini e Dra. Maria Angélica de F. D. de Lima, tiveram a oportunidade de participar do treinamento. Seus conhecimentos, assim como os de todos os médicos do Conselho multidisciplinar e científico da ABRAPO, vêm sendo repassados a profissionais da saúde no Brasil.

Curiosidades

Porfiria cutânea tardia e hexaclorobenzeno

Na Turquia, entre 1956 e 1961, houve relato de uma epidemia de porfiria cutânea tardia – PCT. Um suprimento de sementes de trigo tratadas com fungicidas contendo 10% de hexaclorobenzeno, destinado ao plantio, foi desviado para a produção de alimentos. Aproximadamente 5000 pessoas foram afetadas pelo consumo dessas sementes. Embora o uso do fungicida tenha sido interrompido em 1959, apenas em 1961 o surto diminuiu. Ao rastrear as histórias alimentares dos indivíduos afetados, pesquisadores descobriram que o hexaclorobenzeno parecia ser a causa dessa forma adquirida da porfiria cutânea tardia.

Porfiria cutânea tardia e o “agente laranja”

O agente laranja é um herbicida contendo dioxinas, substâncias extremamente tóxicas e perigosas à saúde humana. Foi utilizado como arma química, pelo exército dos Estados Unidos, na guerra do Vietnã. Lançado por aviões, entre 1962 e 1971, fazia parte de uma estratégia para destruir as plantações de arroz que alimentavam o inimigo e também para remover a folhagem da mata que lhes servia de abrigo. Diversos tipos severos de doenças, incluindo a porfiria cutânea tardia, afetaram a população causando problemas crônicos de saúde a milhões de vietnamitas, durante gerações; e também a soldados americanos que estavam em combate.

Em 1993, o Departamento de Assuntos de Veteranos dos Estados Unidos aceitou uma recomendação do Instituto de Medicina da Academia Nacional de Ciências, Engenharia e Medicina para pagar uma indenização aos veteranos do Vietnã com esse tipo de porfiria, provavelmente causada ou agravada pela exposição à dioxina contida no “agente laranja”.

GENETERAPIA

O primeiro protocolo para tratamento com geneterapia foi aprovado nos Estados Unidos em 1990, seguido pela França em 2000 e pela Itália em 2002. Desde 2007, médicos do Centro de Investigação Médica Aplicada da Universidade de Navarra, na Espanha, desenvolvem terapia gênica para tratar porfiria aguda intermitente. Em 2010, o Centro para Cooperação e Pesquisa em Biociência de Biscaia, na Espanha, patenteou um sistema de terapia molecular para porfiria eritropoética congênita - PEC, também conhecida como doença de Günter.

Outros estudos têm sido feitos, e destaco os resultados apresentados na 58ª reunião da Sociedade Americana de Hematologia, realizada de 3 a 6 de dezembro de 2016, em San Diego, Califórnia, EUA, sobre o Givosiran (ALN-AS1), para tratamento de pessoas com crises recorrentes de porfiria aguda intermitente.

Aguardamos ansiosamente a conclusão dos testes desse novo e revolucionário tratamento, que transformará totalmente a vida dos referidos pacientes.

PORFIRIA NO BRASIL

Precursor dos estudos sobre porfirias no Brasil, o professor Dr. Paulo da Silva Lacaz foi o primeiro a aventar a hipótese de que Antônio da Silva Lisboa, “O Aleijadinho”, tinha porfiria.

O professor Dr. Paulo da Silva Lacaz nasceu em Guaratinguetá, São Paulo, em 27 de janeiro de 1913.

Formado em 1937 pela Faculdade Nacional de Medicina da Universidade do Brasil, além das diversas atividades exercidas, como cursos, conferências e trabalhos publicados sobre medicina e bioquímica, também amava a botânica. Por sua dedicação à mesma, foi dado seu nome a uma árvore, a *Cabralea lacaziana*, também conhecida por canjarana ou canjerana.

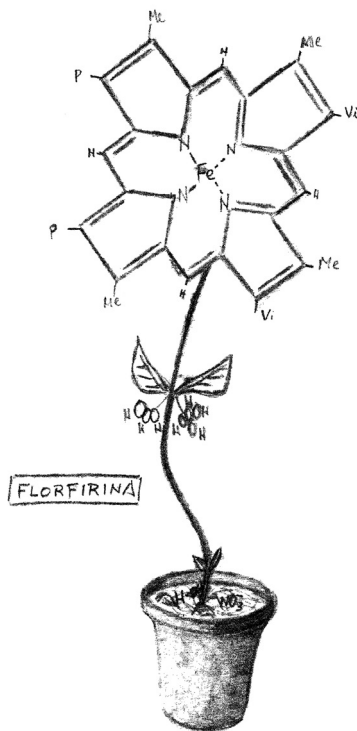
Dentre diversas sociedades científicas, Dr. Paulo Lacaz fazia parte da Sociedade Americana para o Progresso da Ciência. Dedicou-se ao estudo das porfirias, tendo diagnosticado e tratado pacientes a ele encaminhados por hematologistas, hepatologistas, dermatologistas e outros. Como médico, químico, botânico e artista, desenhou a “florfirina”, uma representação do heme.

A Associação Brasileira de Porfiria – ABRAPO mantém em sua sede, na Biblioteca Prof. Paulo da Silva Lacaz, material que pertenceu a ele sobre porfirias, doado por sua filha Maria Lúcia Lacaz Amaral.

Paulo da Silva Lacaz faleceu no Rio de Janeiro em 17 de maio de 1991, tendo sido velado na Academia Nacional de Medicina e sepultado em sua cidade natal, Guaratinguetá.



Prof. Dr. Paulo da Silva Lacaz



“Florfirina” desenhada pelo Prof. Dr. Paulo da Silva Lacaz

No decorrer da história de minha família e a partir da criação da ABRAPO, conheci mais médicos também muito dedicados e interessados pelas porfirias. Cito, a seguir, os primeiros dentre eles:

Dr. Marlus Vinicius Costa Ferreira, médico neurologista que fez o meu diagnóstico e cuidou de mim por muito tempo. A ele minha imensa admiração e gratidão!

Dr. Valdir de Paula Furtado, médico da equipe que atendeu meu primo, em Curitiba. Mais tarde, recebi a visita dele quando da minha crise. Os anos passaram, e foi ele quem fez o diagnóstico de minha filha e nos apoiou para a criação da ABRAPO, sendo um dos seus cofundadores. Continua nos apoiando sempre e é o Presidente do Conselho Multidisciplinar da ABRAPO.

Dr. Antônio Abílio da Cunha, discípulo, amigo e companheiro de trabalho do prof. Lacaz. No Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, o “Fundão”, no Rio de Janeiro, ele diagnosticou e tratou inúmeros pacientes com o maior carinho. Aposentou-se no início de 2012 e ele devemos um imenso agradecimento por seu interesse pelas porfirias e dedicação aos pacientes! Ainda hoje, ele lhes dá atenção e orientação.



Bênie, Dr. Antônio Abílio e eu

Dra. Vanda Sakae Assahide Ogasawara e Dra. Alessandra Comparotto de Menezes, cofundadoras da ABRAPO, minhas queridas companheiras de congressos internacionais, sempre desenvolvendo seus conhecimentos sobre porfirias. Da mesma equipe na época, as Dras. Cláudia Santos Lorenzato, Juliana Souza Lima e o Dr. Fabiano de Oliveira Bittencourt.

Dr. Plauto Justus Baer, médico de nossa família por muito tempo e também cofundador e apoiador da ABRAPO.

Dr. Charles Marques Lourenço, Dr. Guilherme Fleury Perini e Dra. Maria Angélica de F. D. de Lima, médicos especializados pela Fundação Americana de Porfiria, em seu programa “Protegendo Nosso Futuro”, membros de nossos Conselhos Multidisciplinar e Científico.

Dr. Salmo Raskin, médico geneticista, que nos apoiou e nos introduziu na comunidade genética brasileira. É um dos 10 cientistas brasileiros que integram o Projeto Genoma Humano da HUGO – *Human Genome Organization*.

Enfim, além dos relacionados e de todos os membros dos Conselhos multidisciplinar e científico da ABRAPO, deixo de citar nominalmente outros, também muito queridos, que acompanham ou já acompanharam minha filha, desde longa data; assim como inúmeros que conheci ao longo dos anos e que cuidam dos pacientes com porfirias em todo o Brasil. Faltam-me palavras para agradecer toda competência e dedicação!

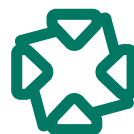
A ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE PORFIRIA - ABRAPO

Em 21 de julho de 2006 foi criada a Associação Brasileira de Porfiria. A partir de então, começa uma nova história da porfiria no Brasil.

Trabalho voluntário, com o objetivo de divulgar as porfirias e conhecimentos sobre sua existência, dando apoio, atenção e orientações aos pacientes com porfirias e seus familiares.

Ativamente, na ABRAPO, doamos não só nosso tempo e conhecimento adquirido, mas dividimos preocupações, sofrimentos e alegrias. Estes 14 anos de trabalho, para melhorar a qualidade de vida dos porfíricos, nos tem colocado não somente diante de tristeza, quando praticamente nada podemos fazer para ajudar, mas também diante de grande felicidade ao ver o que já pudemos fazer para tantos.

Com paciência e persistência, temos feito o que podemos, com o que temos, onde quer que estejamos.



ASSOCIAÇÃO
BRASILEIRA
DE PORFIRIA
ABRAPO

WWW.PORFIRIA.ORG.BR

Nota: Certamente, houve e existem muitos mais médicos que se interessaram e continuam se interessando e atendendo pacientes no Brasil. Por motivos diversos e alheios à minha vontade, não consegui estabelecer, ou manter contato ou nem mesmo saber a respeito deles. Fato que lamento enormemente! Dedico meus agradecimento e um profundo respeito a todos! Terei a maior satisfação com a possibilidade que venham a se identificar e se juntar à Associação Brasileira de Porfiria, em benefício das pessoas com porfirias deste nosso imenso Brasil.

“NASCIDOS SOB A COR PÚRPURA”

No artigo “Nascidos sob a cor púrpura: a história da porfiria”, o bioquímico e pesquisador honorário da Universidade de Londres, Nick Lane, conta que as roupas da realeza eram tingidas, da cor púrpura, com um pigmento extraído de um molusco. No império bizantino, os primogênitos eram chamados de “porfirôgenitos”. Nasceram num quarto especial dos palácios, pintados da cor púrpura, e eram os “nascidos sob a cor púrpura”.

Podemos dizer que também somos “nascidos sob a cor púrpura”... Não a dos primogênitos da realeza, mas a cor púrpura das porfirinas e seus precursores.

Curiosidade

Em 1994, o lançamento do filme “As loucuras do Rei George”, baseado na peça teatral do dramaturgo britânico Allan Bennet, abriu as portas para a curiosidade sobre porfiria. A partir daí, sem perspectiva de explicação para seus sintomas, algumas pessoas viram no filme a possibilidade de um diagnóstico. E mais... Um diagnóstico com antecedentes reais! Uma dessas pessoas fez um relato, detalhado, se auto diagnosticando paciente de porfiria e concluindo, pura e simplesmente, que era descendente de Mary Stuart, rainha da Escócia!

DINASTIAS

Justamente por causa do filme, mencionado no capítulo anterior, que eu soube do Rei George. O Rei George III, da Inglaterra. Depois descobri os antepassados dele, como James V, da Escócia, e a filha dele, Mary Stuart, rainha dos escoceses e o neto, James VI da Escócia. Também, Henrique o Príncipe de Gales, a Rainha Anne e Frederico II “O Grande”, dentre outros.

Em de 28 de fevereiro de 2007, *The Times*, jornal do Reino Unido, noticiou uma perspectiva de tratamento “para a aflição real”, referindo-se à porfiria.

Consta que Dona Maria I, de Portugal, tinha porfiria. Porfiria variegata. Sobre seu filho, D. João VI, foi aventado ter a mesma doença da mãe.

Não sendo pesquisadora, nem historiadora, mas simples curiosa sobre porfiria e apreciadora da história, passarei ao relato sobre alguns personagens ligados ao assunto, bem como sobre pequenas curiosidades a respeito deles. São meus favoritos: Mary Stuart, rainha dos escoceses, George III, da Inglaterra e William de Gloucester, primo de Charles o Príncipe de Gales.

RELATOS MÉDICOS E PÓS-DIAGNÓSTICOS

Relatórios médicos da época, diários, cartas e outros documentos particulares e públicos, possibilitaram pós-diagnósticos de porfiria nas famílias reais escocesas, inglesa, alemã, portuguesa e outras.

A doença de George III foi muito bem documentada. O rei foi assistido por vários médicos ilustres, como os doutores Willis, Baillie, Heberden, George Baker e Henry Halford, cujos relatórios sobre o período da doença encontram-se até hoje disponíveis. Além disso, o Conselho Privado recebia diariamente relatórios sobre a saúde do rei. Esses mostram as dificuldades dos médicos, sem os recursos modernos.

Dr. Henry Halford relata o dia a dia de George III doente, entre outubro de 1811 e janeiro de 1812.

Dr. Von Zimmermann, renomado internacionalmente, foi uma ligação entre os porfíricos reais da Prússia e Inglaterra. Ele também atendeu Dona Maria I, rainha de Portugal e Frederico II “O Grande”, em suas últimas crises. Em novembro de 1788, quando foi chamado para aconselhar sobre a doença de George III Dr. Zimmermann respondeu: “Como posso aconselhar sobre a angustiante e altamente perigosa doença de nosso soberano quando não tenho informação suficiente até mesmo para formar uma opinião sobre a natureza dela?” Mesmo assim, ele aceitou ser o médico particular do rei.

Os filhos de George III, Frederico, duque de York; Augusto, duque de Sussex; Eduardo, duque de Kent, também foram pacientes do Dr. Zimmermann. A informação é que as crises deles eram semelhantes. A urina ficava de uma cor âmbar profunda, ou avermelhada, que voltava ao normal na remissão da crise. Aos 23 anos, Eduardo escreveu que a doença tinha começado com cólica e fora diagnosticada como cálculo biliar. Os ataques de dor e fraqueza, em seu membro, foram tidos como um reumatismo violento. Sua pele também foi afetada. E os médicos concluíram que seria uma propensão hereditária à doença uma vez que tanto sua alteza real como seus filhos tinham os mesmos sintomas.

Em 1966, a teoria que o Rei George III sofria de porfíria variegata foi apresentada pelos psiquiatras britânicos Ida Macalpine e Richard Hunter, mãe e filho. A princípio, eles citaram a urina arroxeadada como prova. Publicaram uma série de artigos sobre o assunto:

- ▶ “Porfíria e o Rei George III”
- ▶ “A doença de George III e seu impacto em psiquiatria”
- ▶ “Doença Real”
- ▶ “Porfíria nas casas reais de Stuart, Hanover e Prússia”
- ▶ “A insanidade do Rei George III: um caso clássico de porfíria”

E foi essa teoria que deu origem à peça teatral “As loucuras de George III”, mais tarde adaptada para o filme “As loucuras do Rei George”.

No artigo de 1968, “Porfíria nas casas reais de Stuart, Hanover e Prússia”, de Ida Macalpine, Richard Hunter e C. Rimington, foram apresentados traços clínicos dos transtornos de James V e Mary Stuart por várias gerações.

Em 2005, diante da ligação genética comprovada entre os descendentes do rei, a revista médica britânica, *The Lancet*, acatou a teoria que George III tinha porfíria.

Também foram feitos testes em cabelos do rei, cortados e guardados, quando de sua morte. Neles foram constatados altos níveis de chumbo e arsênio acumulados, provenientes de tártaro emético que ele recebia como medicamento. Não foi extraído o DNA.

Num outro estudo, dos pesquisadores Dr. Timothy J Peters e Allan Beveridge, os prontuários de George III foram reavaliados. Foi concluído que o diagnóstico de porfiria fora baseado em análise incompleta dos registros históricos.

Muito embora hajam controvérsias quanto a esses pós-diagnósticos, um estudo retrospectivo da doença de George III confirmou o diagnóstico póstumo de porfiria a partir de testes em pessoas vivas da família e em restos mortais. Os testes apontaram para porfiria variegata. A partir daí, foram procuradas evidências tanto nos ancestrais quanto nos descendentes de George III. Quatro dos filhos dele e sua neta, a princesa Carlota, teriam tido porfiria.

Através dos informativos e registros médicos, a doença pôde ser rastreada até Mary, rainha dos Escoceses, e seu filho James VI. De James VI teria sido transmitida através de sua filha Elizabete, rainha da Boêmia, para a filha dela Sofia, casada com Ernesto Augusto de Hanover. A partir daí, a mutação passou para George I e Sofia Carlota, os filhos de Sofia e Ernesto. Os dois irmãos, George I e Sofia Carlota, seguiram transmitindo; George I até George III e seus descendentes; Sofia Carlota para os seus até Frederico “O Grande”, primo alemão de George III.

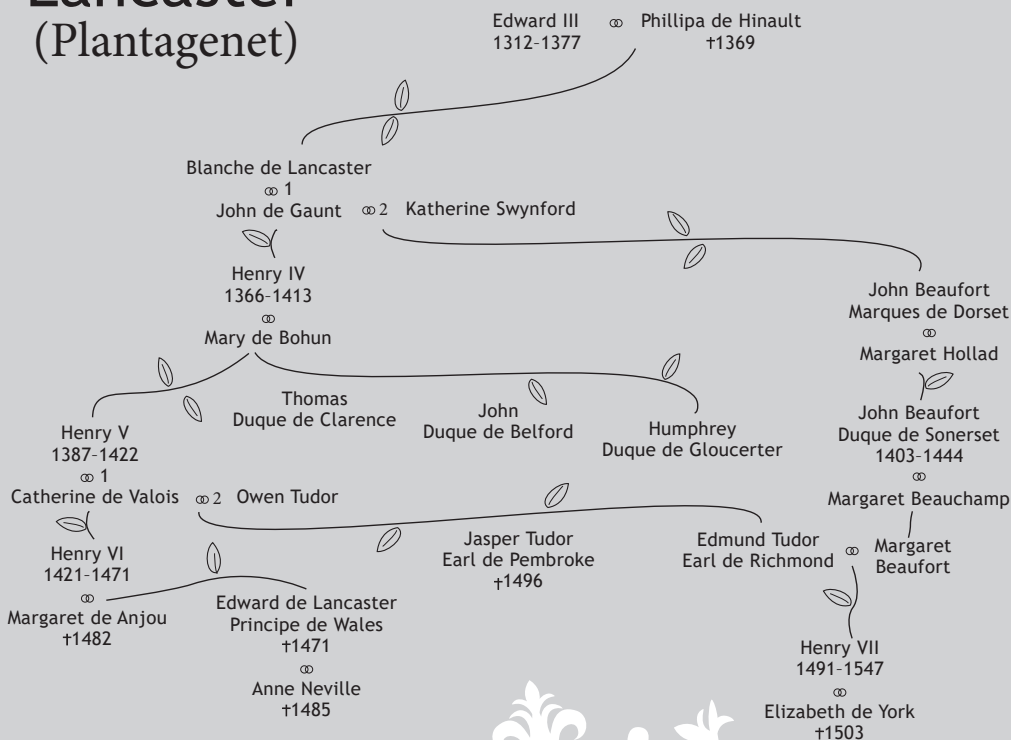
Dados clínicos e documentação abrangeram 13 gerações e mais de 400 anos. Os autores do estudo tiveram a colaboração de membros remanescentes das famílias reais envolvidas. Foi permitido consultar documentos de família e forneceram amostras para exames. Também houve colaboração, assistência e esclarecimentos, prestados por instituições públicas britânicas, professores, médicos, bibliotecários, curadores e outros.

DINASTIAS LANCASTER, TUDOR, STUART, HANOVER E WINDSOR

Fazendo uma caminhada pela história, podemos ver as árvores genealógicas das famílias reais pertencentes às dinastias (ou “casas”), de Lancaster, Tudor, Stuart, Hanover e Windsor, encontrando os personagens aos quais fiz ou ainda farei referência.

● Portador de porfíria

Casa de Lancaster (Plantagenet)





Casa de Hanover

Elizabeth Stuart 1596-1662 ∞ Frederic, Eleitor Palatino do Reno †1632

Rupert †1682 ∞ George I 1660-1727 ∞ Sophia Dorothea de Celle 1666-1727

Sophia 1630-1712 ∞ Ernest Augustus, Eleitor de Hanover †1698

George II 1683-1760 ∞ Caroline de Anspach †1737

Frederick Louis Principe de Wales †1751 ∞ Augusta, de Saxe-Gotha †1772

Willian Duque de Cumberland †1765 ∞ Anne †1759

Amelia †1786 ∞ George III 1738-1820 ∞ Charlotte de Mercklenburg-Strelitz †1818

Caroline †1757 ∞ George IV 1762-1830 ∞ Caroline de Brunswick †1818

Mary †1772 ∞ George V 1865-1936 ∞ Mary de Teck 1867-1953

Louisa †1751 ∞ George VI 1895-1952 ∞ Elizabeth Bowes-Lyon

Willian Henry Duque de Gloucester †1805 ∞ Charlotte †1828

Henry Frederick Duque de Cumberland ∞ Charlotte †1827

Edward Augustus Duque de York †1767 ∞ Adelaide de Saxe-Meiningen 1792-1849

Augustus Duque de Sussex †1843 ∞ Victoria 1818-1901 ∞ Albert de Saxe-Coburg-Gotha †1861

Adolphus Duque de Cambridge †1850 ∞ Victoria 1868-1935 ∞ Maud 1869-1938

Mary †1857 ∞ Ernest August Rei de Hanover †1851 ∞ Octavius †1883 ∞ Amelia †1810

Saxe-Coburg-Gotha Windsor

George IV 1762-1830 ∞ Caroline de Brunswick †1818

Frederick Duque de York †1827 ∞ Charlotte 1796-1817 ∞ Leopold de Saxe-Coburg-Saalfeld 1790-1865

Charlotte †1828 ∞ Edward VII 1841-1910 ∞ Alexandra da Dinamarca 1844-1925

Eduard Duque de Kent 1767-1830 ∞ Victoria de Saxe-Coburg-Saalfeld ∞ Victoria 1818-1901 ∞ Albert de Saxe-Coburg-Gotha †1861

Augusta †1840 ∞ Elizabeth †1840

Ernest August Rei de Hanover †1851 ∞ Octavius †1883 ∞ Amelia †1810

Alfred †1900 ∞ Helena †1923 ∞ Louise †1939 ∞ Arthur †1942 ∞ Leonard †1884 ∞ Beatrice †1944

Alice †1870 ∞ George V 1865-1936 ∞ Mary de Teck 1867-1953

Louise 1867-1931 ∞ Victoria 1868-1935 ∞ Maud 1869-1938

Victoria †1901 ∞ Albert Victor Duque de Clarence e Avondale 1864-1892

George VI 1895-1952 ∞ Elizabeth Bowes-Lyon

Henry 1900-1974 ∞ Alice Montagu-Douglas-Scott

George 1902-1942 ∞ Marina da Grecia

John 1905-1919

Edward VIII Duque de Windsor 1894-1972 ∞ Wallis Warfield-Simpson

Elizabeth II 1926 ∞ Phillip Mountbatten Duque de Edinburgh 1921

Margaret Rose 1930

Charles Principe de Gales 1948 ∞ 1 Diana Spencer

Camilla Parker-Bowles ∞ 2

Willian 1982 ∞ Henry 1984

Anne 1950 ∞ Andrew Duque de York 1960 ∞ Sarah Ferguson

Edward Earl de Wessex 1964 ∞ Sophie Rhys-Jones



PÚRPURO SEGREDO

Conforme boletim da Universidade de Sussex, de 25 de junho de 1999, uma caçada internacional atrás de restos mortais de famílias reais, liderada pelo professor de história John Röh, finalmente descobriu a verdade sobre o “púrpuro segredo” da família real britânica. A história é tema do livro publicado com esse título.

O professor John provou a respeito da “bomba-relógio” que corre, há centenas de anos, nas veias dos membros das casas reais europeias. Os sintomas, como claudicação, bolhas na pele e confusão mental, tudo pode ser rastreado até a porfiria.

Os debates sobre a porfiria real têm ocorrido entre os profissionais médicos e historiadores durante anos. O médico e pesquisador Geoffrey Dean, que escreveu o livro “As porfirias - um estudo sobre herança e meio ambiente” (Pitman Medical, 1971), disse que comeria seu chapéu caso pudessem provar que a porfiria fora responsável pela loucura do Rei George. O professor John e os geneticistas britânicos Martin Warren e David Hunt chegaram à prova, mas Dr. Dean não comeu seu chapéu. John, Martin e David, em parceria, deram início à “caçada” dos restos mortais. Com uma pequena amostra da medula óssea poderiam comprovar a existência da porfiria na família. As pesquisas apontavam para alguns dos membros da realeza, com certa margem de certeza.

Carlota, neta da rainha Vitória e irmã do “kaiser” Guilherme, foi a primeira a ser detectada. Em suas cartas, ela relatava ter tido terríveis dores no abdômem. Ela claudicava, tinha bolhas no rosto e urina vermelha escura. Prof. John também encontrou, em cartas, referências a sintomas semelhantes apresentados pela mãe dela, Vichy, filha da rainha Vitória e pela filha de Carlota, Feodora.

Ao solicitar permissão para abrir a sepultura de Carlota, os três pesquisadores foram informados que os restos mortais haviam sido queimados pelos comunistas. As autoridades alemãs estavam relutantes em permitir a exumação. Finalmente, em 1997, foi dada a autorização. Debaixo da laje de três toneladas, com a mortalha real quase intacta sobre o caixão, “ali estava ela, ainda segurando flores nas mãos”, conforme relatou professor John. Amostras de medula óssea foram raspadas de seu fêmur para os testes. Conclusão: “ela teve porfiria, sem sombra de dúvida, e as chances de ela ter independentemente de George III são quase impossíveis.”

A pesquisa foi direcionada, em seguida, ao primo da rainha Elizabete II, William de Gloucester, que morreu em um acidente de avião em 1972. Ele foi diagnosticado, clinicamente, por três médicos diferentes, em três partes do mundo, com o mesmo tipo de porfiria. Professor John comentou: “Estamos apenas no início. Na semana passada, alguém nos escreveu e nos deu permissão para examinar o coração de James II.”

A genealogia da doença poderá ser rastreada, por centenas de anos, e determinar o momento em que entrou na família. Isso seria impossível se não houvessem tantas fontes de referências.

A pesquisa também lança uma nova visão sobre os personagens históricos. George III era realmente louco?

A possibilidade de qualquer desses membros da família real ter passado a mutação genética para cada filho é de 50%, sendo que cerca de 10% deles poderiam apresentar sintomas. Alertados sobre o risco, através da pesquisa de John, todos os descendentes da realeza poderão se proteger e se prevenir.

Professor John, que trabalhou na Universidade desde 1964 e se aposentou em 1999, recebeu um prêmio de mais de 95000 libras esterlinas do Conselho de Pesquisas, Artes e Humanidades, em apoio a seu trabalho sobre o “kaiser” Guilherme II. Foi sugerido que ele deveria ter recebido o título de cavaleiro.

PERSONAGENS DA REALEZA

JAMES V

Rei da Escócia, nascido a 10 de abril de 1512, era filho único do Rei James IV e Margarete Tudor, a irmã do Rei Henrique VIII da Inglaterra.

James V foi identificado como possível portador de porfiria. Dentre os ascendentes de George III, teria sido o primeiro na linha conforme figura genealógica apresentada em páginas anteriores.



James V, Corneille de Lyon

Quando James tinha um ano e cinco meses seu pai morreu. Foi então coroado rei, mas só assumiu o trono aos 16 anos. Sua mãe foi regente durante um período, mas houve outros regentes além dela. Na sucessão dos tronos europeus, assim como hoje é grande a disputa por qualquer tipo de poder. Inúmeras alianças e casamentos eram feitos, mesmo entre parentes. Os herdeiros eram alvo de conspirações e atentados. Para proteger o pequeno James havia sempre uma guarda de 20 serviçais. Onde quer que ele estivesse vários cavaleiros percorriam, atentos, os arredores. Mais tarde, James andava pelo reino disfarçado como uma pessoa do povo. Por isso foi chamado “rei dos comuns”.

James V casou duas vezes. Primeiramente com Madalena de Valois, filha de Francisco I, rei da França. O casamento seria com outra princesa francesa, mas ao conhecer Madalena, James ficou apaixonado e decidiu que ela seria a sua rainha. E se casaram por amor. Escócia e França celebraram a aliança! Muito festejado, o casamento religioso aconteceu na catedral de Notre Dame de Paris. James usava roupas vermelhas, uma de suas cores favoritas. Após a cerimônia religiosa, houve muita festa, jogos e danças, como era o costume. Madalena tinha uma saúde muito frágil. O inverno naquele ano fora muito rigoroso. Esperando o clima na Escócia amenizar, eles ficaram mais um pouco de tempo na França. Em maio chegaram à Escócia e Madalena morreu no mês seguinte devido a uma bronquite. James V chorou a morte dela, mas precisava de uma nova aliança para defender a Escócia de seu tio Henrique VIII, o rei da Inglaterra, que durante toda a vida desejou também a coroa escocesa.

Quando James V casou com Maria de Guise, também princesa francesa, novamente a Escócia teve a França como aliada. Maria vinha da família rica e poderosa dos Guise e Lorraine. Não era tão bonita quanto Madalena, mas era inteligente, culta e ativa como deveria ser uma rainha. Maria havia sido casada com Luís II de Orleans e tivera com ele um filho chamado Francisco. Após a morte de Luís II, Henrique VIII querendo ampliar seus domínios havia pedido a mão dela em casamento. Como Henrique já havia mandado decapitar duas de suas esposas, Maria de Guise, que



James V e Maria de Guise, autor desconhecido

tinha um longo e belo pescoço, recusou a proposta alegando, ironicamente, que tinha o pescoço muito curto.

Primeiramente, em maio de 1538, em Paris, James V e Maria casaram por procuração. Em seguida, Maria e sua comitiva partiram para a Escócia chegando lá em 10 de junho. Ela teve que deixar seu filho, o pequeno Francisco, aos cuidados de sua mãe Antonieta de Guise. Na Escócia, além de James, um grande cortejo esperava a nova rainha. James V logo se encantou por Maria. O casamento real aconteceu 15 dias depois na catedral de Santo Egídio. Na saída, músicos escoceses tocavam gaitas de foles, pífaros e trombetas. Os sons eram muito diferentes dos que Maria estava acostumada a ouvir, pois, na corte francesa ela ouvia alaúdes, violinos e violas. Nas ruas de Edimburgo o povo festejou o casamento real.

Maria de Guise tinha hábitos franceses, refinados, que foram sendo introduzidos na corte escocesa. James V construiu, reformou e embelezou castelos e palácios, para agradar sua rainha. Da França e Itália vieram espelhos, quadros, móveis e objetos de decoração. Tapeçarias e pesadas cortinas tornavam os ambientes mais aquecidos. A família dela enviou mudas de árvores frutíferas para os pomares reais. Também um casal de javalis para povoar as florestas, onde os dois adoravam caçar. James V e Maria de Guise eram apreciadores de arte e poesia.



Maria de Guise, Corneille de Lyon

Os dois primeiros filhos deles não viveram muito tempo, deixando os reis arrasados.

James V havia sido invadido por grande tristeza, após uma derrota em combate com os ingleses. Tinha frequentes momentos de euforia, seguidos de completo desânimo. Havia feito bastante pela Escócia, mas, com o país enfraquecido por disputas de poder e religião ainda havia muito a fazer! Teve então uma febre, que os médicos não conseguiam nem explicar, nem curar! Essa doença foi bastante discutida sem que se chegasse a uma conclusão. O rei pressentindo a morte próxima, se preparava para ela. Temendo novos ataques inimigos e pilhagens, havia reunido e escondido todo seu tesouro e joias. Também havia feito um testamento, no qual dizia que Maria de Guise seria a regente enquanto seu herdeiro, que estava para nascer, não tivesse idade para reinar. Após todos os preparativos, James V aguardava o nascimento do filho, tão esperado, e a

própria morte. Permanecia no castelo de Falkland, mas havia preferido que Maria desse à luz num mais confortável, Linlithgow, que tinha sido seu presente de casamento para ela, quatro anos antes. Ali, sob forte inverno, ela e o bebê estariam melhor aquecidos. James se sentia preocupado em relação à sucessão, mas tinha confiança que sua esposa faria o impossível para manter a coroa da Escócia para seu herdeiro.

No dia 08 de dezembro de 1542, festa da Imaculada Conceição, Maria de Guise deu à luz a uma menina. O rei recebeu a notícia por carta. Nascera Mary Stuart, a filha que o sucederia no trono escocês. Na carta, Maria também desejava a ele um pronto restabelecimento. James morreu seis dias após, longe da esposa e sem ter conhecido a filha. Mesmo não podendo participar, Maria organizou o funeral, digno de um grande rei e dentro do ritual católico.

James V havia tido seis filhos, ilegítimos, antes do casamento. James Stuart, o mais velho, tinha naquele momento 11 anos.

MARY STUART, RAINHA DOS ESCOCESSES

Mary Stuart, filha de James V e Maria de Guise, nasceu na Escócia em 8 de dezembro de 1542, seis dias antes da morte de seu pai. Ela era sua única herdeira legítima.

Nascimento e primeiros anos de vida

Prematura, fraca e frágil, Mary Stuart foi coroada aos nove meses. Por testamento, o rei havia nomeado sua mãe, Maria de Guise, regente. Deveria permanecer assim até que Mary tivesse idade para reinar. O testamento foi adulterado e designado outro regente. Maria de Guise estava longe do seu país, a França, e de seus familiares; sem dinheiro e sem exército. Não tendo condições para se opor aos poderosos, aceitou o fato. Como a disputa pelo poder era grande, o regente usurpador foi deposto num complô. Mais conspirações e novos regentes. Jogos de interesses, propostas de alianças, proposta de união entre Inglaterra e Escócia.

Henrique VIII propõe o casamento de seu filho, o príncipe Eduardo, com a recém-nascida Mary Stuart. Maria de Guise, para ganhar tempo e evitar confronto com o rei da Inglaterra, mesmo não querendo, concordou. Impôs duas condições: a pequena Mary continuaria católica (Henrique era protestante) e moraria com ela, na Escócia, até os 10 anos. No parlamento escocês

havia divergência entre os lordes protestantes e católicos, por causa da religião. Uns eram contra e outros a favor do casamento. Maria conciliava tudo, da melhor maneira possível, na expectativa de um momento mais favorável. Representantes ingleses partiram para a Escócia. Precisavam decidir sobre o dote e conhecer a pequena rainha. Foram recebidos requintada e suntuosamente. A noivinha foi considerada uma adorável futura esposa para Eduardo, o príncipe inglês. Tendo sido aceitas as condições, ela ficaria na Escócia por mais nove anos. Para continuar em seu país, com segurança, deveria deixar o palácio Linlithgow, passando a morar em Stirling, rodeado por enormes muralhas. Maria de Guise concordou. Ela gostava do castelo e de sua fachada em estilo renascença. Gostava dos móveis franceses, das paredes decoradas com tapeçarias, dos tetos com pinturas e dourados com folhas de ouro.

Uma escolta de 6.000 apoiadores católicos cavalgou junto à pequena herdeira e a levou de Linlithgow até Stirling. Maria de Guise decidiu coroar sua bebê, rainha da Escócia, mesmo ela tendo apenas nove meses de idade. Para a cerimônia, o berço de Mary foi posicionado diante do altar. O arcebispo de Stirling estava presente. Também estavam lá os principais lordes da Escócia, a família de Maria de Guise, representantes do rei da França e membros da família Stuart. Henrique VIII, o pretense futuro sogro, não foi convidado e a corte inglesa tremeu com sua explosão de raiva.

Em 1543, com a aprovação de Maria de Guise, foi criado um novo parlamento escocês; e o tratado de Greenwich, pelo qual havia sido contratado o noivado dos príncipes da Inglaterra e Escócia, perdeu a validade. Henrique VIII, que não admitia ser contrariado e ainda mais por uma mulher, de um pequeno e pobre país, enviou à Escócia navios de guerra. Eram muitos. Impossível de se contar! Teriam ido buscar a pequena noiva, mesmo a contragosto de sua mãe.

No entanto, homens foram chegando de todas as vilas e aldeias escocesas e se juntaram às tropas para ajudar a proteger sua pequena rainha. Lutaram com tanta bravura que aos poucos os ingleses foram recuando. Enfim, se retiraram embarcando de volta ao seu país. Mary Stuart, com pouco mais de dois anos, guardava lembranças desse dia: sua mãe havia vestido nela uma saia escocesa xadrez, vermelha e verde (a cor dos Stuart) e um corpete de renda; seus cabelos estavam escondidos sob um gorro de cetim nas mesmas cores. “As quatro Marias”, quatro meninas da sua idade, com o mesmo nome, pertencentes às melhores famílias escocesas, que lhe faziam companhia, estavam com ela. Estavam sempre juntas e vestidas como ela.

Maria de Guise dizia que todos deveriam se reconciliar, diante e em honra da sua rainha. Mesmo assim, animados com a vitória contra os ingleses, houve manifestações de fanatismo religioso, execuções e represálias. O clima na Escócia era de insegurança.

Em janeiro de 1547, Maria de Guise recebeu a notícia da morte de Henrique VIII, seu velho inimigo. Eduardo, o filho mais novo dele com a rainha Jane Seymour (que morreria no parto), seria seu sucessor, pois o rei havia retirado da linha de sucessão as duas filhas: Maria Tudor e Elisabete. Maria era filha da primeira esposa, Catarina de Aragão e Elisabete era filha de Ana Bolena. No entanto, Eduardo de Seymour, tio do príncipe Eduardo, estava disposto a continuar o projeto do casamento a qualquer custo, mesmo à força. Na Escócia, sempre devastada pelos ingleses, a rainha mãe e sua pequena corte temiam pela segurança de Mary Stuart; mesmo em Stirling, que mais parecia uma fortaleza.

Então, a França apoiou a Escócia para que permanecesse livre e independente. A pequena rainha estaria a salvo, mas por medida de segurança, deveria ser enviada imediatamente para a corte francesa, onde seria educada.

Com a morte de Francisco I, o rei da França que havia iniciado as negociações entre França e Escócia, seu filho Henrique subiu ao trono com o nome de Henrique II. E foi acertado o casamento de Mary Stuart com o filho dele e delfim da França, Francisco II. Mary tinha cinco anos de idade.

Viagem para a França e os anos felizes lá

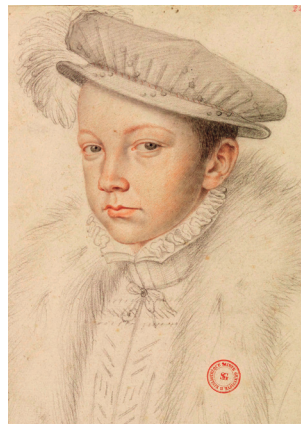
Foi organizada uma expedição, com os melhores navios e capitães, para levar Mary à França. A nau pessoal do rei Henrique II a levaria. Uma tropa, de seis mil mercenários alemães e italianos, foi contratada para proteger a futura “dauphine” em sua viagem. Além de sua governanta, foram com ela seus meio-irmãos James, João e Roberto Stuart. Mary gostava muito do mais velho, James. Ele era bonito, corajoso e sempre a defendia. Foram também com Mary as suas “quatro Marias”. Mary Stuart se sentiu muito à vontade na viagem de navio. Adorou o mar. Adorou o ar fresco.

A frota inglesa os perseguiu, mas a comitiva desembarcou a salvo, em Finisterra, na Espanha. De lá continuaram por terra. Mary era festejada nas vilas e cidades por onde passava. Refeições apetitosas eram servidas, em grandes mesas enfeitadas, ao som de belas músicas. Todos aclamavam a menina.

Sorridente, ela lhes acenava com a mão. Na França, sua avó materna, Antonieta de Guise cuidaria dela. Mary tinha sete tios, os poderosos senhores Guise. Ela sentia saudades de sua mãe, mas tinha o carinho da avó Antonieta e de seu tio favorito, o cardeal de Lorraine. Ela achava o tio muito bonito em sua vestimenta de cardeal.

Primeiras impressões

Mary conheceu seu pequeno noivo Francisco. Com quatro anos e meio de idade, ele a olhava admirado! Franzino, tinha uma pele pálida e um ar triste. Ela foi sua noiva e sua protetora. O Rei Henrique, futuro sogro, a impressionou bastante. Ao contrário de Francisco, ele era grande e musculoso. Tinha a pele morena, os cabelos pretos e olhos escuros. Mary não teve a mesma simpatia pela sogra, a rainha Catarina de Médici.



Francisco II da França

Curiosidade

- O *café da manhã das “crianças reais”* consistia numa gemada, bebida feita tradicionalmente com gema de ovo, açúcar e leite, que tomavam às 8 horas. O almoço, servido às 10 horas, era composto de várias carnes ou pratos bem temperados, acompanhados de legumes como ervilhas, favas, repolhos, abóboras, abobrinhas e aspargos. Às 14 horas, faziam um lanche e às 17 horas, era servido o jantar. Como sobremesa, pudins, tortas recheadas com geleias, arroz doce e marzipans.
- Catarina de Médici era de família italiana, refinada. Desde cedo, as crianças aprendiam a comer com o garfo, costume não muito usado, naquela época. Não usavam guardanapos, pois a boca e as mãos eram lavadas em bacias com água de rosas e secadas com toalhas. Mary adorava esses costumes elegantes, que não eram habituais na Escócia. Também adorava as frutas francesas, como morangos, ameixas, uvas, cerejas, maçãs e peras.
- Catarina de Médici era muito preocupada com a saúde dos filhos. Seu médico estava sempre presente e constantemente examinava fezes e urina das crianças.

Roupas e hábitos na corte francesa

Mary ficou fascinada com as roupas usadas na corte da França. Nunca havia visto nada tão bonito na Escócia. Vestidos brilhantes, de seda, veludo ou brocado; bordados com fios de ouro, fios de prata e pedrarias; golas de renda, que pareciam leques abertos. Os cabelos, frisados com ferro quente, eram presos por mantilhas

ou por casquetes com plumas. As luvas, curtas ou longas, de pele ou seda, com franjas douradas, eram um complemento indispensável e refinado. Sobre elas belíssimos anéis. A cor preta não era sinônimo de tristeza e sim de elegância. O ouro ou os diamantes sobre o preto brilhavam mais. Mary aprendeu a se vestir com a elegância francesa, preferindo as cores mais sóbrias. Suas blusas e corpetes eram bordados com pérolas.



Os jovens franceses usavam calças justas e uma jaqueta apertada, de tecido colorido. Culotes bufantes sobre as calças e um cinturão, de ouro ou prata, incrustado de pedrarias, servia de suporte para espada ou adaga.

Homens e mulheres deveriam se sobressair nos exercícios físicos. Mesmo as damas precisavam saber montar a cavalo e manejar armas, jogar, dançar com elegância e se vestir com bom gosto.

Deveriam conhecer grego e latim, além de falar e escrever várias línguas vivas. Aprendiam também a encenar, declamar poemas, cantar e tocar viola ou alaúde. Mary aprendeu rápido o francês, estudou grego e latim. Estudou poesia com o poeta renascentista Pierre de Ronsard. Também cantava e dançava muito bem. Amava cavalgar, caçar e atirar com arco e flecha. Para agradá-la, seu pequeno noivo começou também a cavalgar seu pônei.

Curiosidade

Em sua primeira visita à filha, Maria de Guise ficou muito feliz por vê-la tão crescida, tão bonita e alegre; falando francês e se portando como uma verdadeira princesa da França. Começara a escrever sonetos e fazia lindos bordados.

Mary Stuart e Francisco de Valois

Filha e neta de reis, Mary Stuart foi rainha da Escócia desde seu nascimento. Noiva do futuro rei da França, era tratada com muita honraria. Ela adorava isso! Mary e Francisco não se separavam nunca. Ele se esforçava para acompanhá-la em seu pique e quando cansava Mary o abraçava. Abraçados, davam uma pausa até ele se recuperar. Passeavam, cavalgavam, dançavam e viajavam. O príncipe estava a cada dia mais feliz. Ele a amava. Mary o fazia feliz! E como ela fazia seu filho feliz, Catarina de Médici começou a amá-la.



O casamento

Aproximava-se a data do casamento. Enquanto Mary se ocupava em estar bonita e elegante para seu querido Francisco, seus tios Guise se ocupavam com o contrato de casamento. Francisco receberia o título e as armas de rei da Escócia. Mary seria a rainha consorte da França, enquanto Francisco fosse o rei. No caso da morte dele, ela receberia uma pensão anual de sessenta mil libras durante toda a vida. A herança do trono francês caberia somente a um filho homem. Havendo só filhas mulheres, a mais velha sucederia Mary Stuart apenas no trono escocês. O compromisso foi assinado e o casamento anunciado.

Uma grande festa assinalou a união do príncipe Francisco de Valois, filho mais velho do Rei Henrique II da França, com Mary Stuart, a jovem rainha da Escócia. A catedral de Notre Dame de Paris foi arrumada e enfeitada. Na entrada foi montada uma passarela, com arcos cobertos de folhagens, para que todos pudessem ver os noivos e o esplendor dos Valois. Juntas, estavam expostas as armas da França e Escócia. Para desencorajar qualquer tentativa de atentado e impedir a multidão de se aproximar demais, um regimento de arqueiros formava um cordão de isolamento. Nas casas da redondeza, tapeçarias, flores e bandeiras enfeitavam as janelas abertas.



Francisco II e Mary Stuart

O cortejo

O rufar dos tambores anunciou a chegada da guarda pessoal do Rei Henrique II. Cinquenta músicos, vestidos de vermelho e amarelo, tocavam trombetas, oboés, fagotes, violas e violinos. O príncipe Francisco estava radiante! Atrás dele vinham seus irmãos: Carlos, que o sucedeu como Carlos IX, Henrique e Hercules Francisco (François d'Anjou), o mais novo, com apenas quatro anos. Em seguida, o Rei Henrique de Navarra, prometido à sua irmã Margot. A rainha Catarina sorria contente diante da felicidade do filho. Maria de Guise não pode estar presente no casamento da filha tão querida.

A chegada da noiva provocou entusiasmo popular e aclamações. Ladeada pelo Rei Henrique e por seu tio, o Duque de Lorraine, ela estava de branco, embora naquela época as rainhas da França usassem vermelho para os vestidos de casamento. O branco era a cor do luto. Mas, Mary achava que essa cor combinaria melhor com sua pele. Destacaria sua face rosada. Também porque as pérolas e o brilho dos diamantes sobressairiam muito mais sobre a seda branca e pura. Ela adorava pérolas! Sobre os cabelos dourados, presos para trás, usava um diadema, uma das mais belas joias da coroa.

Como era costume, após o cortejo ter entrado na catedral, foram jogadas moedas ao povo. Houve muita agitação da multidão para apanhá-las no chão. No interior da catedral foi iniciada a cerimônia e rezada uma missa. O tempo todo, tendo a mão dela entrelaçada com a sua, Francisco murmurava doces palavras a Mary.

O festim

Após a cerimônia religiosa, o primeiro festim se prolongou aproximadamente até cinco horas da tarde. No jantar foram servidos cinco cardápios de doze pratos cada um, sem contar as entradas, sobremesas, frutas, sorvetes e geleias de todo tipo; tudo regado a vinho e champanhe!

O Rei Henrique abriu o baile convidando sua nora para dançar uma “volta”, a dança da época. Durante uma pausa, as crianças reais e as dos Guise entraram no salão fantasiadas de elfos e fadas, em mini carruagens puxadas por pôneis.

Mais tarde, ainda foi servido um lanche. Às três horas da manhã, o rei ofereceu uma última taça de champanhe a Mary, e sinalizando o final da festa estendeu o braço para conduzi-la ao quarto nupcial.

Primeira noite

Mary Stuart tinha 16 anos e estava preocupada. Francisco I, o avô do “seu” Francisco, tinha contraído sífilis e poderia ter passado “o sangue ruim” aos descendentes. Perguntava a si mesma se os filhos que tivesse com Francisco também poderiam ter o mesmo mal. No entanto, como a hora era de alegria, deixou esses pensamentos de lado.

No quarto, no interior de um cortinado dourado, uma imensa cama forrada de peles havia sido preparada para eles. Retiradas as joias e trocadas as roupas de festa por camisolas, os noivos se colocaram debaixo das cobertas. Catarina de Médici beijou seu filho e sua nora, e todos se retiraram.

Francisco abraçou Mary e agradeceu dizendo que fora o dia mais feliz da sua vida! Os dois, extenuados, entrelaçaram suas mãos e dormiram.

Reivindicação da coroa inglesa

Após a morte de Maria Tudor, a filha que sucedeu Henrique VIII no trono da Inglaterra, a coroa inglesa foi reivindicada para Mary Stuart por seu sogro Henrique II. Maria Tudor não tinha filhos e sua meia-irmã Elizabete (filha de Ana Bolena), havia sido declarada ilegítima pelo próprio pai. Dessa forma, sendo sobrinha-neta de Henrique VIII, Mary Stuart seria a primeira na linha de sucessão.

Elizabete I, mesmo tendo sido coroada rainha da Inglaterra, considerando-se ameaçada, temeu e odiou a prima Mary Stuart pelo resto da vida.

Mary Stuart, rainha consorte e primeira dama da França

Ao tomar Mary por esposa, Francisco fez dela sua rainha. Ela ofereceu a ele a coroa da Escócia ao lhe dar sua mão. Quando Francisco se tornou rei, com o nome de Francisco II, Mary Stuart foi rainha consorte e primeira dama da França. Catarina de Médici, a sogra, foi a regente.

O reinado de Francisco II e Mary Stuart durou pouco mais de um ano, até a morte dele em 1560. Nesse breve período, com dores cada vez mais violentas no ouvido, a saúde do jovem rei ficava a cada dia mais precária. Mary fazia de tudo para alegrá-lo e aliviar seu sofrimento.

Morte de Maria de Guise

Maria de Guise morreu na Escócia, na tarde de 10 de junho de 1560. Mary soube da morte da mãe pela avó, Antonieta. As duas choraram juntas. Para consolar a nora, que adorava joias, Catarina de Médici lhe enviou as que haviam pertencido a Diana de Poitiers, amante do finado Rei Henrique. Mas, a joia preferida de Mary era um colar que havia pertencido à Maria de Guise, sua mãe. As pérolas desse colar eram consideradas as maiores e mais belas da Europa!

Morte de Francisco II

Quando Francisco II morreu, Mary permaneceu isolada no palácio do Louvre durante 40 dias. E somente a poesia a confortava.

Durante a infância e adolescência, ela havia sido adulada e festejada na mais rica e refinada corte da Europa. Com a morte de Francisco II acabara a vida alegre e dourada na França; Mary já não tinha a menor importância para Catarina de Médici, a corte e o povo francês! Os pensamentos se voltavam unicamente para o sucessor.

Curiosidade

Mary Stuart gostava muito de branco. Mesmo que na França do século XVI essa fosse a cor do luto, seu vestido de casamento com Francisco II foi branco. Após a morte dele, para simbolizar a perda do marido e da coroa francesa, ela passou a se vestir de preto.

Retorno à Escócia

Mary ainda era a rainha da Escócia. Nada seria mais importante para o povo escocês que o retorno dela ao seu reino. Então, com a morte na alma, voltaria para garantir o único bem que lhe parecia inalienável: a coroa da Escócia. Após a coroação do novo rei da França, Carlos IX, de apenas 10 anos, Mary Stuart voltaria à Escócia.

Antonieta de Guise, a querida avó francesa, se preocupava com esse retorno a um país tão pobre e tão marcado por conflitos religiosos. Sabia que a neta não estaria em segurança lá.

Temendo qualquer ato de represália por parte Elizabete I, rainha da Inglaterra, Mary pediu a ela um salvo conduto para atravessar o país. Como Elizabete exigiu que a prima Mary oficialmente renunciasse seu direito à coroa da Inglaterra, ela

decidiu viajar, mesmo sem a garantia, esperando que pela vontade de Deus os ventos fossem favoráveis e não fosse preciso aportar na costa inglesa.

Seu tio, o duque de Guise, planejou minuciosamente a viagem. A 15 de agosto de 1561, Mary embarcou com suas quatro Marias e tudo que possuía; menos as joias da coroa, que foram devolvidas à Catarina.

Mary Stuart chegou à Escócia em 20 de agosto, sã e salva, mas com um mau pressentimento!

Sabotagem e recepção

Na Escócia, somente os aliados católicos a esperavam. Elizabeth havia sabotado as possibilidades de uma recepção calorosa à Mary.

Ela então ordenou que fossem disparados inúmeros tiros com os canhões dos navios. Com a barulheira, o povo correu para ver o que estava acontecendo. Mary Stuart e suas quatro Marias acenaram seus lenços brancos para a multidão, que respondeu com grande alegria. O prefeito da vila organizou rapidamente um lanche de recepção.

Enquanto o Conselho se organizava para recebê-la, Mary ficou hospedada em Edimburgo, na casa de um rico mercador. Querendo conhecer sua soberana, o povo se aglomerava diante da casa para vê-la. Da janela do quarto, ela olhava a multidão que a aclamava!

Um castelo para a rainha e sua entrada oficial em Edimburgo

Mau-caráter, amante da riqueza e do poder, o irmão James Stuart havia se tornado muito rico como espião da rainha Elizabeth I. Esta lhe pagava generosamente pelas informações. Ele também havia se apropriado de alguns bens de uma noiva, com a qual não se casara ainda e nunca viria a se casar. Mary depositava total confiança nesse meio-irmão, que a traía almejando o trono e o poder. Ele aproveitava o momento para estar ao lado dela, ganhar um lugar de destaque e talvez governar à sua sombra. Então, James Stuart enviou seus homens a Holyrood, o mais confortável e luxuoso castelo de Edimburgo, preparando-o para a chegada da irmã. O castelo fora construído por James IV, o avô, nas antigas terras de uma abadia. Depois, embelezado por James V e Maria de Guise, ficara inabitado após a morte dela. Todas as dependências do castelo foram varridas, lavadas, espanadas e pintadas. Foram colocadas tapeçarias, cortinas e móveis, trazidos

das casas de James Stuart, o irmão. Os lustres, espelhos e tapetes, que haviam sido comprados por James V e Maria de Guise, recuperaram suas cores ao serem lavados. Além de prataria e porcelanas, Mary havia trazido da França algumas peças de ourivesaria, que chegaram em bom estado, e o castelo que ela havia achado tão triste, aos poucos se transformava.

Para abastecer a cozinha, comerciantes trouxeram carnes, caças, peixes, legumes, tortas, pães, tonéis de cerveja e vinho. Minuciosamente, Mary Stuart preparou sua entrada oficial na capital escocesa. Seis cavalheiros, vestidos de seda amarela, meias e boné de veludo preto, carregavam um dossel com as cores dela e a abrigavam no trajeto à capital de seu reino. Ela vestia uma saia de seda preta e branca e um corpete preto cravejado de pérolas.

Os habitantes de Edimburgo aclamavam sua jovem e bela rainha! Nas casas, tapeçarias e flores enfeitavam as janelas. As crianças jogavam pétalas de rosas. Bonés e flores eram atirados para o alto, ao redor da rainha. Ouviam-se os sons melancólicos das gaitas de fole que ela havia aprendido a amar. Crianças, vestidas de vermelho e dourado, vieram a seu encontro. Sobre uma almofada, uma Bíblia e as chaves da cidade foram entregues a ela por um menino vestido de anjo.

Na língua local, diante das autoridades presentes, Mary fez um discurso de agradecimento. Ela estava feliz com a recepção calorosa de seu povo.

Segundo casamento

Mary Stuart era católica e logo começaram as desavenças religiosas. Era bastante difícil para ela administrar sozinha seu reinado nessa época de turbulência. Precisava de alguém a seu lado para fortalecê-la. Não queria ficar submetida à autoridade dos lordes protestantes e nem a seu irmão James Stuart, a quem ela mesma havia dado muito poder. Era também necessário um herdeiro, de seu sangue, para o trono da Escócia. Então Mary decidiu casar novamente.

Havia recebido várias propostas, mesmo enquanto ainda estava na França, e outras mais não lhe faltavam. Com suas quatro Marias, até se divertia fazendo conjecturas a respeito dos possíveis futuros maridos, mas não chegava a nenhuma conclusão.

A Europa inteira discutia seu futuro casamento, pois as alianças eram muito importantes. A cada pretendente sobrevinham os interesses e questões dos reis da França e da Inglaterra: católico ou protestante?

Elizabeth I estava preocupada com a possibilidade de Mary aceitar se casar com o príncipe Carlos, filho do rei da Espanha. Um país católico e muito rico seria uma aliança forte para a Escócia. Então ela ofereceu à prima, como noivo, Robert Dudley que era seu amante. Elizabeth não podia e nem queria casar com ele. A esposa de Dudley havia morrido, acidentalmente, ao cair de uma escada; se Elizabeth casasse com ele poderia parecer que havia sido cúmplice num plano de assassinato. Então ela disse, que se não tivesse o firme propósito de não se casar, não teria oferecido para sua tão querida prima um homem que lhe era tão precioso. Para tornar a oferta mais atraente, concedeu a ele mais dois títulos de nobreza, e prometeu a Mary, que se ela casasse com Dudley, seria sua sucessora oficial ao trono da Inglaterra e Irlanda.

A rainha da Escócia pensou: o que não havia sido bom para Elizabeth, também não seria bom para ela. Agradeceu os bons conselhos da prima dizendo que iria refletir sobre o assunto. Dudley, não muito inclinado a esse casamento, redobrou suas atenções à Elizabeth.

Todos queriam influenciar na escolha, mas a rainha da Escócia queria um casamento por amor. E como sempre, haviam espões por toda parte.

Henrique Darnley

Então a rainha inglesa enviou à Escócia outro pretendente, lorde Henrique Darnley. Mary Stuart e Henrique Darnley eram bisnetos de Henrique VII, da Inglaterra. Os dois eram primos. Mary já o havia conhecido tempos atrás, quando ele fora lhe oferecer condolências pela morte de Francisco II. Mary ficou impressionada com o primo Darnley. Alegre e charmoso, de uma educação refinada; tocava alaúde, escrevia poesias e lia bastante. Tinha sangue real e também era descendente dos Stuart. Aparentemente reunia todas as qualidades desejáveis.

Entediada e confinada com sua pequena corte, dentro dos muros do castelo escocês, a chegada do primo foi para ela uma alegria. Divertido, ele se vestia como um príncipe o que realmente era. Contava as últimas fofocas de Londres. Falava das afetações de Elizabeth, que se achava jovem e bela. Jovem ela não era mais e bonita nunca havia sido, dizia ele. Rosto empoadado de branco, olhos pequenos e malvados, lábios muito finos que quase nunca sorriam; especialmente porque ela tentava esconder os dentes estragados por guloseimas, das quais abusava.

Mary e suas quatro Marias comentavam sobre a elegância e sedução de Henrique. Ela pensou ter encontrado o homem ideal. Mal sabia de seu espírito mesquinho e calculista, entre outros tantos defeitos.

Então, a rainha da Escócia enviou um emissário para falar com o embaixador do rei da Espanha, Felipe II, sobre as negociações de aliança com a corte espanhola. Queria saber claramente a proposta dele, mas o rei espanhol estava indeciso. Nem a Inglaterra e nem a França, por seus interesses pessoais, aprovavam o casamento. Para Mary, se a aliança com a Espanha, que dentre outras, era a única que lhe parecia interessante, não se concretizasse, muito melhor. Ela se casaria com quem seu coração indicava. Casaria com Henrique Darnley, o primo pelo qual havia se apaixonado.



Lord Darnley, oval5, 2x4,1 cm, Rijksmuseum Amsterdam

James Stuart, seu meio-irmão, protestante, filho ilegítimo de James V, disse que não aprovaria essa união. Todos os lordes do Conselho concordaram com ele. James odiava Darnley, pois ele tinha sangue real e era católico. Contrário ao casamento, havia se refugiado em seu próprio castelo. Chamado por Mary para comparecer à corte dentro de quarenta e oito horas, sob pena de ser acusado de traição, não compareceu e foi declarado rebelde.

Mary, romântica e inocente, casou às escondidas com o primo. Ela tinha 22 anos e estava apaixonada. Oferecia a ele inúmeros e ricos presentes, mas nada era suficientemente bom para seu amado. Quanto mais ela lhe oferecia mais ele queria. Recebeu dois títulos de nobreza e uma coroa de conde. Mas, para ele que era de sangue real, essa coroa parecia muito pouco. O que ele queria mesmo era a coroa de rei da Escócia. Quem sabe, um pouco mais tarde, também a da Inglaterra. Arrogante, em pouco tempo ele estava cheio de inimigos na Escócia. No dia 28 de julho, véspera do casamento oficial, a rainha dos escoceses concordou em dar a ele a coroa matrimonial. Enfim ele seria o rei da Escócia!

Um rei e uma rainha católicos. Isso era demais para os lordes protestantes e para Elizabete I.

A cerimônia

Às seis horas, Mary Stuart se vestiu com a roupa de luto que havia usado no enterro de seu primeiro marido, o Rei Francisco II da França, e entrou na capela do castelo de Holyrood. Vestida assim, ela queria mostrar que além de ser a rainha da Escócia era a viúva do rei da França. Henrique Darnley, após a cerimônia, se retirou da capela não tendo assistido à missa, mas estava lá fora esperando por ela. E Mary lhe deu o tradicional beijo conjugal. Depois dessa austera cerimônia, a rainha da Escócia colocou um resplandecente vestido, escolhido juntamente com suas quatro Marias. Laranja vivo, de seda, todo bordado de prata, com uma gola alta de renda; pérolas e esmeraldas no pescoço; mangas recortadas, mostrando o plissado de uma camisa tecida em fios prateados; anáguas davam volume ao vestido. Os cabelos, em fileiras de pequenas tranças, presos atrás, onde entre pérolas, esmeraldas e rubis se encontrava uma pequena coroa. Ela estava radiante.

De mãos dadas entraram na grande sala do banquete, enquanto a orquestra tocava a marcha nupcial. Vestido de preto e dourado, Henrique mais parecia uma abelha; ou melhor, um zangão. O almoço começou às 11 horas. Todos estavam com bastante fome, por terem se levantado muito cedo. A festa durou 3 horas, começando por espetáculos de malabaristas, animais treinados, dançarinos, poetas e cantores. Após, houve um baile.

O povo, reunido em volta das muralhas do palácio, queria ver seus soberanos. Mary Stuart e Henrique Darnley apareceram num balcão enfeitado de folhagens e rosas. Foram aclamados freneticamente e Darnley se encheu de si mesmo. Era o rei da Escócia! Se devia isso a Mary, ele merecia, pensou. Era seu primo, do mesmo sangue, neto de Henrique VII como ela e primeiro descendente homem da casa dos Tudors.

Conforme costume da época, foram jogadas moedas de prata aos que os estavam aplaudindo. Diante dos aplausos do povo, Darnley chegou ao delírio; colocou-se um pouco à frente de Mary, pois afinal “ele” era o rei. Notando essa intenção, ela se perguntou se não tinha sido precipitada ao lhe conferir o título e a coroa de rei... Após o jantar, enquanto dançavam e ele a apertava fortemente entre seus braços,



Mary Stuart, autor desconhecido, óleo sobre madeira, 31,7x23,5 cm, Victoria and Albert Museum

ela sentiu suas dúvidas se desvanecerem. Terminada a festa eles se retiraram em companhia das quatro Marias, que a ajudaram a se vestir para a noite de núpcias.

Escócia: Os anos finais

Darnley, o marido que poderia ajudá-la a lutar contra a oposição e os rebeldes, rapidamente a desencantou. Ela tinha que agir sozinha e até mesmo protegê-lo. Mary estava só, sem ninguém para apoiá-la! Nem seu cunhado Carlos IX, rei da França, que tinha sido um de seus mais ardorosos defensores, não conseguiu ajudá-la. Ele era dominado pela mãe, Catarina de Médici, a quem a rainha da Escócia não dera a devida atenção durante a infância na corte francesa.

Assassinatos de David Rizzio e de Henrique Darnley

Decepcionada com seu casamento e sozinha, Mary Stuart tinha somente seu secretário italiano, David Rizzio, para aconselhá-la. Os protestantes não gostavam da influência de Rizzio, que suspeitavam de ser um agente do papa. No Palácio de Holyrood em 09 de março de 1566, um grupo de senhores protestantes, com o apoio de Darnley, assassinou Rizzio na presença de Mary. Ela, grávida de seis meses, sobreviveu à horrível provação.

O casamento com Henrique Darnley era inaceitável para os protestantes. Estes fizeram uma rebelião que foi suprimida por Mary. Sentindo estar sendo traída por seus conselheiros protestantes, ela retirou um pouco do apoio a eles.

Em 19 de junho de 1566 no castelo de Edimburgo, afastada do marido e de seus aliados Mary Stuart deu à luz a seu filho James VI. Ela estava procurando uma forma de dissolver o casamento com Darnley, mas parece improvável que estivesse ciente da conspiração para eliminá-lo. Henrique Darnley foi assassinado em 10 de fevereiro de 1567. Até hoje as circunstâncias dessa morte permanecem um mistério! Acreditava-se que o comandante do exército escocês, o conde de Bothwell, tenha sido o principal instigador do atentado. No entanto, ele foi absolvido após um julgamento muito breve.

Terceiro casamento

Mary Stuart se apaixonou pelo comandante de seu exército, James Hepburn, o conde de Bothwell. Casado, obteve o divórcio para casar com ela, o que ocorreu em 15 de maio de 1567 na capela do palácio de Holyrood, em Edimburgo. Essa

união, não aprovada pelos lordes escoceses, poderia ter sido bem mais adequada para ela que a com seus dois primeiros maridos, fracos e imaturos. Mas foi o primeiro passo no caminho para a execução de Mary. O homem em quem ela podia confiar, Bothwell, forte e independente, era odiado pelos lordes escoceses. Para sua segurança, foi persuadido por Mary a sair da Escócia. Os dois nunca mais se viram.

Abdicação, fuga para a Inglaterra e os anos em cativo

Em julho de 1567, Mary Stuart foi presa no castelo de Lochleven, na ilha do mesmo nome, e obrigada a abdicar em favor do filho, que com apenas um ano de idade se tornou o Rei James VI da Escócia. Tendo fugido com a ajuda de alguns amigos corajosos, Mary Stuart reuniu um exército para apoiá-la. Mas foi derrotada pelos senhores protestantes. Então decidiu deixar a Escócia e pediu refúgio e proteção à prima Elizabete I, da Inglaterra. Acreditava que a prima iria ajudá-la a recuperar a autoridade na Escócia, mas ela só fez promessas que nunca cumpriu. Mary Stuart cruzou a fronteira e nunca mais voltou à Escócia. Foi recebida e hospedada na Inglaterra por amigos de uma de suas quatro Marias. Logo percebeu que não era hóspede, e sim, prisioneira. Elizabete sentia seu trono ameaçado pela prima e não a apoiou contra os senhores escoceses.

Mary havia escrito várias cartas ao terceiro marido, Bothwell. Essas, que estavam guardadas numa caixa, desapareceram misteriosamente, foram adulteradas e induziram ao envolvimento dela no assassinato de Darnley. As alterações incriminadoras nas cartas foram atribuídas ao meio-irmão James Stuart. Ele teria muito a ganhar com Mary longe da Escócia. Então, ela passou 19 anos presa entre vários castelos e prisões na Inglaterra. Houveram vários julgamentos, conspirações, rebeliões, invasões e tentativas para libertá-la. Tudo sem êxito.

Dos locais de prisões, o castelo medieval de Tutbury era o que ela mais detestava. Em março de 1569, tendo ficado gravemente doente, com sintomas que o médico atribuiu às correntes de ar e ventos desse castelo, Mary foi transferida para Wingfield, onde podia fazer passeios e teve vários cavalos, assim como tratadores e ferradores para os mesmos. Teve também um galgo, cão de companhia e de caça, além de vários outros cães pequenos, rolas e aves de gaiola. Ocasionalmente ela praticava falcoaria. Foi autorizada a treinar arco e flecha, tocar alaúde e até colocaram uma mesa de bilhar para seu entretenimento. Como o castelo precisava de manutenção e limpeza, Mary teve que ser removida de lá.

Nesse momento, houve um plano de fuga e uma trama, abortados, para derrubar Elizabete do trono da Inglaterra.

Conta a lenda que, a nogueira no pátio norte de Wingfield nasceu de uma semente de noz que o chefe da conspiração havia deixado lá, após ter usado o sumo sobre o rosto para se disfarçar. No entanto, parece que a árvore não tem idade suficiente para que isso seja verdade.

Elizabete resistia a tomar medidas drásticas, pois, Mary além de ser sua prima era uma rainha como ela.

Mary Stuart permaneceu nas prisões inglesas até sua execução, em 1587. Tinha 44 anos, e não chegou a conhecer pessoalmente a prima Elizabete I.

Curiosidades

- *Mary Stuart bordava, desde menina, com seda brilhante, fios de ouro e fios de prata. E continuou bordando por toda sua vida. Buscava inspiração em livros de emblemas, de história natural e de fábulas. Dentre os temas preferidos estavam os jardins, pomares e animais. Bordava com suas amigas e mais tarde bordaria nas reuniões do conselho, enquanto tomava decisões. Bordou também durante os anos em que foi mantida em cativeiro nos vários castelos na Inglaterra. É conhecida uma coleção de mais de 30 painéis bordados por ela. “O pássaro da América”, um deles, representa um tucano. Entre os pertences de Mary foram encontrados um bico e uma variedade de penas de pássaros brasileiros. Ela teria se inspirado em contos e livros de um explorador que visitara o Brasil. Mary Stuart também bordava suas roupas e luvas, utilizando pérolas e plumas. Bordou camisas para seus maridos e para seu filho James VI. Também bordou golas e mangas com as quais presenteou sua prima, a rainha Elizabete I da Inglaterra.*



O Gato, Mary Stuart, bordado sobre tecido, Royal Collection

- *Além de seu escocês nativo antigo, aprendido desde a infância, e do francês, Mary conhecia latim, grego, espanhol e italiano. Mais tarde, aprendeu também o inglês.*
- *Sagitariana, tinha uma personalidade impetuosa. Era generosa, indulgente e sociável. Adorava o ar livre e os animais. No entanto, foi criticada por agir por impulso e sem tato.*
- *Em meados de agosto de 1561, voltando da França para a Escócia após a morte de seu marido Francisco II, Mary desembarcou em Leith, ao norte de Edimburgo. Havia uma névoa muito densa e o líder protestante João Knox disse que isso era um mau presságio. Comenta-se que poderia ter havido um eclipse solar nesse dia.*
- *Mary Stuart foi a primeira mulher a praticar golfe na Escócia.*
- *Ela teve uma vida muito ativa; adorava andar a cavalo e dançar.*

- Andava pelas ruas de Edimburgo durante a noite, incógnita, vestida como um rapaz.
- Dentre suas damas de companhia, Maria Fleming era considerada a principal, pelo sangue real de sua mãe Lady Fleming (filha ilegítima de James IV); Maria Seton, que nunca se casou, permanecendo fiel à sua rainha até o final, era filha de Maria Pieris (dama de honra de Maria de Guise); Maria Beaton, filha de Roberto Beaton e Maria Livingston (filha do senhor Livingston, um dos guardiões de Mary Stuart em seu cativeiro).

- Mary Stuart, católica, sempre dizia: “Em meu fim, meu recomeço”. Além de dizer, muitas vezes também bordou essa frase.

- Mary era propensa a dores abdominais, que diziam ser úlcera, e tinha crises violentas de depressão. Além disso, sua doença não diagnosticada lhe causava náuseas, convulsões, esgotamento físico, estresse mental, períodos de inconsciência, perda da fala e da visão, dentre outros sintomas. A rainha dos escoceses possivelmente tinha porfiria.

- Elizabete foi madrinha de batismo de James, o filho de Mary Stuart. Enviou um representante para a cerimônia, e como presente uma pia batismal. Em várias ocasiões prometeu visitar a prima, mas nunca o fez.

- No castelo de Lochleven, Mary adoeceu gravemente e teve um aborto espontâneo. Perdeu os gêmeos, filhos do conde de Bothwell, seu terceiro marido.



Mary Stuart, Scipione Vannutelli, 1861, Galeria d'Arte Moderna de Firenze

- Durante o cativeiro em Lochleven foram feitas duas tentativas para libertá-la. Na primeira, ela se disfarçou tomando o lugar da mulher que vinha à ilha buscar as roupas para lavar e passar. O plano falhou porque o barqueiro, que iria levá-la para a outra margem, percebeu suas mãos não condizentes com as de uma lavadeira.

- No castelo de Fotheringhay, na noite de 29 de janeiro de 1587, uma grande chama iluminou o quarto de Mary por três vezes. Ela ainda não tinha sido informada do que estava para acontecer, mas considerou isso um presságio de sua morte iminente. Existe uma teoria de o fato ser devido a um cometa.

- No dia de sua execução, muito cuidadosa com as roupas, ela vestia um manto preto e um véu branco sobre a cabeça. Por baixo do manto, um vestido vermelho.

- As últimas palavras dela, antes do machado cair sobre sua cabeça, foram: “Em tuas mãos, Senhor, entrego meu espírito”.

- Contam que cardos roxos da Escócia brotaram no local da execução de Mary Stuart e então receberam o nome de “lágrimas da rainha Mary”.

- Durante toda a vida as duas rainhas, primas, Mary Stuart e Elizabete I, nunca se encontraram. No entanto, parecendo uma ironia, seus túmulos encontram-se frente a frente em capelas na Abadia de Westminster.

JAMES VI E I

Filho de Mary Stuart com seu segundo marido, Henrique Darnley, James nasceu a 19 de junho de 1566.

Foi rei da Escócia desde 1567, aos treze meses, quando sua mãe foi obrigada a abdicar em seu favor. Também foi rei da Inglaterra e Irlanda, a partir de 1603 até sua morte em 1625. Foi o primeiro a ser, ao mesmo tempo, rei da Escócia, Inglaterra e Irlanda.

Sua madrinha, a rainha Elizabete I, filha de Henrique VIII conhecida como “a rainha virgem”, não tinha descendentes. Antes de morrer, ela havia dito que o primo James da Escócia seria seu sucessor, pois “somente um rei poderia suceder uma rainha”. E James VI da Escócia foi proclamado rei da Inglaterra e Irlanda com o nome de James I.

James VI casou com Ana, a segunda filha do Rei Frederico II da Dinamarca, que tinha 14 anos. Durante a cerimônia da coroação de Ana houve um ritual antigo. O vestido dela foi aberto e derramado óleo em seus braços e seios. James e Ana tiveram três filhos. O mais velho, Henrique Frederico, príncipe de Gales, morreu aos 18 anos; possivelmente de tifo ou porfíria. Os outros dois eram: James, que ao ser coroado recebeu o nome de Carlos I e Elizabeth, avó do Rei George I da Grã-Bretanha.



James VI, Adrian Vanson ou Arnold Bronckorst, óleo sobre madeira, 79x60 cm, Pittencrieff House Museum

No reinado de James VI (da Escócia) e I (da Inglaterra) foi iniciada a colonização da América, Guiana e Índia, pelo império britânico. Para incentivar essa colonização foi criada a Companhia Virgínia, na costa leste da América do Norte. Lá foi feita uma plantação de amoreiras para alimentar o bicho-da-seda, mas os bichos nunca chegaram à Virgínia.

James VI e I promoveu a literatura na Escócia. Aos dezoito anos publicou um manual poético na língua escocesa nativa. Escreveu um livro chamado “Demonologia” e também “A verdadeira lei das monarquias livres”, uma base teológica para a monarquia, considerando a superioridade e o direito divino dos reis.

Qualquer tentativa de depor o monarca, ou restringir seus poderes, seria contrária à vontade de Deus. Outro livro, “Basilikon Doron” era um guia prático que fornecia instruções a seu filho, o príncipe Henrique Frederico, na época com quatro anos, sobre como ser rei. James ordenou a tradução da Bíblia. Essa versão conhecida como “Bíblia do Rei James” foi distribuída e lida por todas as camadas sociais inglesas.

Promoveu também o ensino da música. Essa iniciativa e a participação ativa na corte escocesa fez dele uma importante figura na poesia e dramaturgia renascentista inglesa, durante seu reinado. Foi fonte de inspiração para a peça “Macbeth”, de Shakespeare, assim como para outras.

Reinado na Inglaterra

Elizabete I não possuía descendentes. Sendo bisneto de Margarida Tudor, irmã mais velha de Henrique VIII, James VI era o legítimo herdeiro do trono inglês. Antes mesmo da morte da rainha, alguns políticos ingleses começaram a se corresponder com ele, em segredo, e preparar a transição do poder. Com a morte dela, em 24 de março de 1603, James foi proclamado rei da Inglaterra, com o nome de James I. Foi recebido em Londres com muita hospitalidade e ficou encantado com seu novo reino.

Últimos anos

Por volta dos cinquenta anos, James estava frequentemente doente. Sofria cada vez mais de “artrite, gota e cálculo renal”. Poderia ter sido porfiria, herdada geneticamente de sua mãe, Mary Stuart, e de seu avô James V. Ele descreveu sua urina, ao médico Théodore de Mayerne, como sendo de uma “coloração vermelha-escura, do vinho Alicante”. Morreu no dia 27 de março durante um violento ataque de disenteria. Foi enterrado na abadia de Westminster. Por muito tempo, ninguém sabia exatamente qual seu túmulo na abadia. No século XIX, durante escavações, o caixão de James foi encontrado junto à sepultura de Henrique VII.

Curiosidades

- *No batizado de James VI, sua mãe não deixou que o padre lhe cuspiisse na boca, o que era um costume da época.*
- *James VI tinha a pele facilmente irritável e eram feitos para ele uniformes especiais, acolchoados.*

- *James VI da Escócia e I da Inglaterra tinha muito medo de feitiçaria. Diziam que durante uma viagem de navio, bruxas haviam provocado uma tempestade na tentativa de afogá-lo.*
- *Amava a vida selvagem, particularmente, os leões. Importou animais exóticos que foram mantidos na Torre de Londres. Criava cavalos árabes puro-sangue e introduziu as corridas de cavalos.*

FILHOS, NETOS E BISNETA DE JAMES VI

HENRIQUE FREDERICO STUART

Príncipe de Gales, filho mais velho do Rei James VI da Escócia e I da Inglaterra, nasceu no castelo de Stirling a 19 de fevereiro de 1594.

Henrique foi criado longe de sua mãe, Ana da Dinamarca. Ele era muito popular. Discordava de seu pai nas questões políticas. Morreu, aos 18 anos, após um breve período de doença, cujos sintomas como diarreia, pulso rápido, fraqueza, insônia, dificuldade para respirar, dores de cabeça violentas, zumbido nos ouvidos, fotofobia, rigidez, abalos musculares, delírio, convulsões e coma foram atribuídos à febre tifoide. Também houve suspeita de envenenamento. Poderia ter sido porfiria, “a pequena imitadora”, que naqueles tempos era desconhecida. Henrique, cujo esporte favorito era o tênis, tinha lesões na pele quando se expunha à luz solar.

O príncipe herdeiro foi velado no Palácio St. James durante quatro semanas. Mais de mil pessoas acompanharam o cortejo fúnebre para a abadia de Westminster.

CARLOS I, DA INGLATERRA

Nasceu a 19 de novembro de 1600. Era o segundo filho de James VI e também se chamava James; mas ao ser coroado, após a morte do pai, recebeu o nome de Carlos I.

Em sua homenagem, uma colônia inglesa na América do Norte recebeu o nome de Colônia Carolina. O Rei Carlos I foi casado com Henriqueta Maria de França, irmã do rei francês Luís XII, e tiveram nove filhos, dentre os quais: Carlos II, James II, Maria Stuart, Elizabete Stuart, Henrique Stuart (duque de Gloucester) e Henriqueta Ana Stuart.

Carlos I não era católico, mas para desgosto de muitos, sua política religiosa aproximava a igreja anglicana do catolicismo romano. Foi condenado à decapitação, em 1649, como traidor. Considerado mártir e canonizado pela igreja católica, São Carlos foi o único santificado oficialmente pela igreja da Inglaterra. Carlos I possivelmente era portador de porfíria, herdada de James VI, que teria transmitido à sua filha Henriqueta Ana Stuart, à filha dela, Maria Luíza, e também à sua outra neta, Anne, mais tarde rainha.

Curiosidades

O rei, antes de sua execução, pediu agasalhos dizendo: “a temporada de frio está tão forte que provavelmente vou tremer e alguns observadores podem imaginar que seja de medo. Eu não quero isso”.

No cadafalso ele disse: “Se eu tivesse alterado as leis de acordo com o poder da espada eu não estaria aqui. Portanto, eu vos digo que sou o mártir do povo”.

HENRIQUETA ANA STUART

“Minetta”, filha mais nova do Rei Carlos I da Inglaterra e Henriqueta Maria de França nasceu em 16 de junho de 1644 e morreu, inesperadamente, em 30 de junho de 1670. Dentre as principais características de sua doença estavam: dor abdominal excruciante, vômitos, fraqueza muscular, incontinência, dificuldade respiratória e coma. Anteriormente, ela tinha tido crises similares de cólicas, vômitos, indigestão, e mudança de humor. Houve rumores de que ela teria sido envenenada. Nada de significativo foi encontrado no momento da necropsia; nos relatórios oficiais foi apontada como causa da morte uma gastroenterite. Possivelmente, Minetta tinha porfíria, assim como sua filha Maria Luísa, que morreu com os mesmos sintomas, aos 27 anos.

JAMES VII DA ESCÓCIA E II DA INGLATERRA

Filho de Carlos I e Henriqueta Maria de França, nasceu a 14 de outubro de 1633 e foi o sucessor de seu irmão Carlos II. Morreu em 16 de setembro de 1701, sem descendentes legítimos.

James casou duas vezes. A primeira com uma plebeia, Anne Hyde. Tiveram oito filhos, dos quais só duas filhas sobreviveram, Maria e Anne, que vieram a

ser rainhas da Inglaterra. James II casou pela segunda vez com a princesa católica Maria de Modena.

James, duque de York e Albany, comandou a marinha real inglesa durante a segunda e terceira guerras anglo-holandesas. Em homenagem a ele a Nova Holanda, território holandês, foi renomeada como “Nova York”; e o forte Orange chamado de “Albany”.

Posteriormente, durante conflitos, James fugiu para a França, o que foi considerado abdicação. Sua filha Maria foi declarada rainha. Ela reinou com seu marido, o príncipe protestante Guilherme III de Orange, até morrer. Em seguida, Guilherme governou sozinho, também até a morte.

James II e VII possivelmente era portador de porfiria, que transmitiu à filha Anne, rainha da Inglaterra após a morte do cunhado Guilherme III.

RAINHA ANNE

Bisneta de James VI, segunda filha do Rei James VII (da Escócia) e II (da Inglaterra) com Anne Hyde, nasceu no Palácio St. James, em Londres.

Anne foi rainha da Inglaterra após sua irmã Maria e seu cunhado Guilherme III. As duas irmãs entraram na linha de sucessão e se tornaram rainhas da Inglaterra, pois o Rei Carlos II, irmão de seu pai, não tinha filhos legítimos sobreviventes.

Anne morou em Paris com sua avó paterna, Henriqueta Maria e com a tia Henriqueta Ana, para fazer um tratamento nos olhos. Voltou à Inglaterra após a morte delas. Casou com um primo, o príncipe George da Dinamarca.

Anne foi coroada a 23 de abril de 1702, dia de São Jorge. Diziam que ela tinha crises de “gota”. Sofria de dores nos braços, pernas, estômago e cabeça. Por causa dessas dores, no dia da coroação, foi levada para a abadia de Westminster numa liteira. Normalmente, ela mesma conduzia uma carruagem de um cavalo só.

Seu único filho, o príncipe Guilherme (William), duque de Gloucester, morreu antes dela, aos 11 anos. A coroa britânica passou



George I, Royal Collection

então para o primo George I, também bisneto de James VI, possivelmente portador de porfíria como ela e transmissor genético a seus descendentes.

GEORGE I

Era o filho mais velho de Sofia de Hanover e do príncipe Ernesto Augusto de Hanover. Casou com uma prima também chamada Sofia e tiveram dois filhos, George II e Sofia Doroteia.

Curiosidade

Pedro, a criança selvagem que cativou o Rei George

Lucy Worsley, historiadora inglesa, conta no “The Telegraph” de 15 de dezembro de 2012, que numa floresta alemã, em 1725, foi encontrado um menino selvagem. Seu nome era Pedro, e George I o convidou para viver na corte. Pedro tinha 12 anos, olhos verdes e cabelos espessos. Tinha um comportamento estranho. Quando foi pela primeira vez numa reunião, no palácio Saint James, correu até o rei como um chimpanzé. Não falava. Apenas gritava e ria.

Conforme o especialista em doenças genéticas prof. Philip Beales, pelas características como cabelos encaracolado e os lábios, ele sofria de síndrome de Pitt-Hopkins. Essa condição rara envolve autismo e dificuldades de aprendizagem.

Possivelmente abandonado pela mãe, Pedro viveu sua vida como uma espécie de aberração. Para que ele aprendesse a falar e “fosse uma criatura sociável”, George I o colocou sob os cuidados do médico, John Arbuthnot.

Apesar das aulas diárias o progresso foi lento. Pedro foi ensinado a se curvar e beijar as mãos das damas da corte, mas tinha grande dificuldade de adaptação à civilização. A primeira vez que ele viu alguém tirando as meias dos pés, ficou muito assustado. Pensou que o homem estava retirando sua própria pele, diz Lucy.

O menino selvagem tinha o hábito de fugir, e quando se comportava mal batiam nas pernas dele com uma correia de couro largo. Mesmo assim, extremamente tímido, ele viveu uma vida longa e tranquila numa fazenda. Gostava de ver as chamas de um incêndio e de estar fora de casa em noites estreladas. No outono ele entrava na floresta para se alimentar de frutos selvagens. Os moradores das redondezas gostavam muito dele. Quando morreu lhe pagaram um túmulo na igreja de Santa Maria, que ainda é regularmente enfeitado com flores.



Imagem sobre as escadas que levam para os apartamentos em Kensington Palace

GEORGE II

Casou com Carolina de Anspach, uma de suas grandes paixões. As outras paixões foram o exército e a música. George II e Carolina tiveram três filhos e cinco filhas. Frederico, o príncipe de Gales, era o mais velho.

Quando Carolina morreu, George jurou que não se casaria com mais ninguém. Morreu de um derrame em 25 de outubro de 1760, depois de tomar seu chocolate quente e se retirar para o banheiro.

FREDERICO II, DA PRÚSSIA

Neto de George I, filho de Frederico Guilherme I e Sofia Doroteia de Hanover, nasceu em 1712 e morreu em 1786. Frederico II era chamado “O Grande”, por se impor bravamente frente aos inimigos mais fortes. Também por recusa à coroa da Boêmia, que o Papa lhe oferecera por ter destronado o rei da Polônia. Isso foi considerado uma grandeza de sua alma. Também era chamado “dente de ferro”, por sua força.

Quando criança, preferia a companhia dos livros, da mãe e de Guilhermina, sua irmã mais velha, às cavalgadas e exercícios militares. Por ordem do pai, casou com a princesa Isabel Cristina, filha do duque de Braunschweig-Bevern; casamento arranjado e não tiveram filhos.

Aos 28 anos, tornou-se regente e soberano da Prússia. Logo ficou famoso por suas reformas. Seu reinado simbolizou o início de uma nova era na Prússia. Houve o florescimento das artes, surgindo o “rococó fredericiano”, como ficou conhecida essa época na Alemanha.

Decretou o fim da tortura e qualquer ser humano, nobre ou mendigo, passava a ter direitos iguais. Combateu a servidão, distribuiu cereais à população e incentivou o cultivo da batata. Visando facilitar a colonização, o soberano incentivou e financiou grandes projetos de assentamento em regiões pantanosas. Terras foram saneadas, florestas derrubadas e até rios desviados de seus leitos. Frederico publicou o famoso edital em favor da tolerância religiosa, no qual cada pessoa era livre para escolher sua crença.

Ao mesmo tempo, o novo monarca iniciou três guerras europeias. O pai havia deixado o país dividido, mas um exército exemplar e os cofres cheios; do que Frederico soube tirar proveito e conquistar posição entre as potências da Europa.

Líder militar implacável, com um exército muito bem treinado, disciplinado e armado, conduziu guerras territoriais, perdendo e ganhando. Temido e respeitado, transformou a Prússia numa superpotência europeia.

Após muitas batalhas, aos 51 anos, se tornou um homem doente. Mesmo assim, só morreu anos depois, em 1786. Deixou, da mesma forma que o pai, os cofres cheios e um exército imbatível; além de haver expandido e tornado seu reino uma potência europeia. Frederico II foi um homem que fez as coisas acontecerem; geralmente do jeito que ele queria. Mesmo sofrendo muito, nunca negligenciou seus deveres reais.

Aprendeu pintura a óleo e algumas de suas telas ainda existem. Todas com a designação “pintada por Frederico Guilherme em seus tormentos”. Esses tormentos eram os sintomas que se apresentavam durante as crises. Frederico pode ter herdado porfiria de qualquer um dos pais, que eram primos em primeiro grau. Nos seus primeiros anos, o rei sofria de uma debilidade peculiar e sensibilidade estomacal, com vômitos, cólicas e obstrução intestinal. A partir dos 28 anos teve crises de gota, e aos 35, uma hemiplegia transitória. Teve quatro crises, sendo essas em 1707, 1718, 1734 e em 1740. Nos intervalos houve surtos menos incapacitantes, mas não menos graves. Foram descritos desmaios, agitação, delírios, insanidade, fantasias e explosões de raiva; também, insônia, pesadelos, paranoia, dificuldades na micção, prisão de ventre, diarreia, dor abdominal intensa e bolhas na pele.



Frederico II, Antoine Pesne, óleo sobre tela, 152x118 cm, Hohensollern Castle

Frederico foi realmente um governante merecedor da denominação “O Grande”. Além das vitórias militares, o excelente político e administrador, promoveu reformas e inovações, sempre preocupado com o bem comum do seu povo. Ainda hoje é chamado carinhosamente pelos alemães de “alter Fritz”, ou seja, velho Fritz.

Curiosidade

O desejo de ser enterrado na esplanada de Sanssouci, castelo de verão em Potsdam, próximo a Berlim, com seus queridos cachorros, não foi atendido. Seu caixão foi levado para a Igreja Garrison, também em Potsdam, ao lado do seu pai. “O lugar onde ele menos queria estar era lá”, disse o historiador Jürgen Luh. Mais tarde, os restos mortais de Frederico foram trasladados diversas vezes e só em 1991 voltou a Sanssouci, onde estariam também os restos mortais de seus cachorros.

GEORGE III

George Guilherme Frederico, filho do príncipe de Gales, Frederico Luís e da princesa Augusta de Saxe-Gotha, se tornou herdeiro do trono da Inglaterra aos 12 anos, quando seu pai morreu. Foi o sucessor de seu avô, George II, dez anos depois.

George III teve uma longa vida e um longo reinado. Casou com Carlota de Mecklenburg-Strelitz quando ela tinha 17 anos. Só se conheceram no dia do casamento. George foi um bom esposo e pai, tendo participado pessoalmente da educação e cuidados dos 15 filhos, nove homens e seis mulheres. O casal real se preocupava muito com a saúde deles. Eram todos vacinados contra a varíola, que atingia a população naquela época.



George III e Rainha Carlota com seus seis filhos mais velhos, Johan Zoffany, 1770, Royal Collection

Um dos mais cultos monarcas, ele amava música; óperas e concertos, especialmente do compositor barroco alemão, naturalizado britânico, Handel. George III fundou a Academia Real de Artes. Foi o primeiro rei a estudar ciências como parte de sua educação. Muito interessado em astronomia, tinha o seu próprio observatório. Peças de sua coleção de instrumentos científicos podem ser vistos no Museu da Ciência, em Londres. George começou uma coleção de livros e manuscritos, dos quais 65.000 exemplares foram entregues ao Museu Britânico para dar início à biblioteca nacional. Antes que o planeta Urano recebesse o nome atual, foi chamado “Georgium Sidus” (Estrela George) em sua homenagem.

Rei George III não era apenas um protetor das artes e ciências, ele aboliu a escravidão e começou a revolução industrial no país. George não gostava do esplendor da vida na corte e preferia uma existência simples em suas propriedades rurais. Por seu grande interesse pela agricultura, era conhecido como George “o fazendeiro”. Fisicamente era forte e tinha paixão por equitação e caça. Generoso, comenta-se que destinou mais da metade de seus rendimentos à caridade.

Durante seu reinado, a Grã-Bretanha colonizou a Austrália, Nova Zelândia, Índia, Canadá e conquistou as Índias Ocidentais. No entanto, perdeu treze colônias americanas, que se libertaram formando os Estados Unidos da América.

Isso causou a George III muito estresse, nunca superado. Antes da guerra, George escreveu: “Eu não posso deixar de ser da opinião que, com firmeza e perseverança, a América vai ser levada à submissão”, mas estava errado. Em quatro de julho de 1776, os líderes americanos emitiram a Declaração de Independência e o exército britânico foi derrotado em outubro de 1781. No período de seu reinado houve vários outros conflitos como a Revolução Francesa, em 1789. O exército inglês conteve os avanços de Napoleão em Trafalgar, em 1805 e Waterloo em 1815.

George III e porfiria

Primeiramente foi sugerido que George III teria tido porfiria aguda intermitente. Ele tinha poucas manifestações na pele e muitas vezes “cochilava” ao sol, quando não estava bem. Em seguida, que seria porfiria variegata. Existem fortes evidências de que George III e seus familiares afetados sofriram desse tipo de porfiria. Na época, a porfiria ainda não era conhecida e não houve diagnóstico. Esse tem sido aceito por muitos cientistas e historiadores devido às importantes fontes de informação que foram deixadas em cartas, jornais, diários, relatórios de médicos e do conselho real.



O primeiro médico a ser chamado, em 1788, foi o Dr. George Baker. Registros valiosos foram feitos pelo Dr. Henrique Halford, entre outubro de 1811 a janeiro de 1812. Todas as informações foram reavaliadas clinicamente pelos drs. Ida Macalpine e Richard Hunter, mãe e filho, psiquiatras, que apresentaram em 1966 a teoria que o rei George III sofria de porfiria. Citaram a urina roxa como prova.

Essa teoria deu origem à peça teatral do dramaturgo, roteirista, ator e escritor inglês Alan Bennett, “As loucuras do rei George”, mais tarde adaptada para o cinema. A representação é sobre a intriga da corte em torno da doença do rei e as manobras do filho dele para se tornar regente. A causa do estado mental de George III foi sugerida como um sintoma de porfiria.

A partir dos 24 anos, George apresentou quatro ou cinco crises sérias e outras não tão graves. A variedade de sintomas apresentados eram: dores abdominais, constipação, dor e fraqueza muscular, taquicardia, parestesia, hiperestesia, perturbação mental, conversa incoerente e insônia. Essas crises recorrentes

resultaram em seu enclausuramento no palácio de Kew, para tratamento e recuperação.

O livreto, guia desse palácio, relata características e peculiaridades sobre George III, inclusive a respeito de sua doença, hoje reconhecida como tendo sido porfiria. Nas páginas 28 a 31, do guia, o bioquímico prof. Martin Warren, da Universidade de Kent, explica sobre a angustiante doença, motivo pelo qual o pobre rei recebeu tratamentos bárbaros. George, algumas vezes violento e outras, muito falante, era submetido a terapias experimentais. Os médicos não respeitavam as dores que o levavam ao desespero. Para conter sua agitação, nos períodos de crise, lhe amarravam mãos e pés, além de também o amordaçarem, mas não se sabe o que era pior para ele: a doença ou os métodos terapêuticos que lhe impunham.

A partir de 1811, George III ficou incapacitado pela cegueira, senilidade e perturbação mental. Devido à doença, além da coroa e do poder, esse homem honesto, honrado, fiel à sua esposa e bom pai, acabou perdendo também sua dignidade! Os que o apoiavam só faziam isso pensando em seus próprios interesses. O romancista britânico, William Makepeace Thackeray, comentou com tristeza sobre “a figura do homem velho, cego e privado da razão, vagando pelas salas do seu palácio, dirigindo parlamentos imaginários, re- vendo tropas imaginárias, participando de tribunais fantasmagóricos”, em sua última década de vida.

No entanto, todos os períodos em que permaneceu incapaz, somados, não chegaram a seis meses. Porfiria não é uma causa comum de demência, e mesmo em sua loucura, George III nunca esqueceu sua condição de rei. Com uma longa barba branca, sempre usava um roupão roxo com sua estrela da Ordem da Jarreteira presa ao peito. A Ordem da Jarreteira é a ordem mais antiga do mundo e foi criada pelo rei Eduardo III.



Em 1818, quando sua esposa a rainha Carlota morreu, George III não foi informado. No Natal de 1819, George sofreu outra crise violenta; depois de falar incessantemente por 58 horas, entrou em coma. Morreu em 16 de fevereiro de 1820.

Reflexões de George III em trechos da carta escrita na década de 1780 sobre a perda das colônias na América:

“A América está perdida! Devemos cair sob o golpe ou temos recursos que podem reparar o dano? Quais são esses recursos? Eles devem ser buscados em regiões distantes ou devemos procurá-los em casa, nos esforços de uma nova política? A situação do reino é nova, a política que é governar deve ser também nova, e não adaptada aos males reais do momento presente, ou os temidos do futuro.”

“Foi sempre sabido, que de todos os países sempre existe uma emigração ativa das pessoas instáveis, descontentes ou infelizes, que falhando em seus esforços para viver em casa, esperam ter mais sucesso onde haja mais emprego desejável à sua pobreza.”

“Um povo espalhado por terras férteis, trabalhador porque é livre, e rico porque é trabalhador, atualmente tornou-se um mercado para a manufatura e comércio na terra mãe.”

“Enquanto as colônias de açúcar adicionavam acima de três milhões por ano à riqueza da Grã-Bretanha, as colônias de arroz perto de um milhão, e as de tabaco quase tanto; aquelas mais ao norte, longe de acrescentar algo, estavam negociando pesca com países agrícolas, nossos rivais em muitos ramos da indústria e realmente nos privaram de qualquer participação na riqueza.”

“Esta visão comparativa dos nossos antigos territórios na América não é declarada com qualquer ideia de diminuir a consequência de uma amizade futura e relação com eles; pelo contrário, é de se esperar que vamos colher mais vantagens de seu comércio, como amigos, do que nunca pudemos deles retirar como colônias.”

George III no palácio de Kew

O palácio de Kew foi usado como escola pela família real. Lá, George que era um estudante entusiasmado recebeu educação nas artes e nas ciências. Mais tarde, nesse mesmo palácio, no prédio separado onde ficava a cozinha, George foi isolado e submetido a uma série de tratamentos que incluíam, além de camisa de força, banhos quentes.

Essa ala da cozinha do palácio de Kew, praticamente abandonada após a morte da rainha, foi aos poucos sendo utilizada como depósito. Escapou de possíveis modificações e acabou se tornando uma peça rara e histórica. Armários, prateleiras, fornos de pão, espetos, ganchos para carnes e presuntos, armário de especiarias, foram mantidos como estavam. Isso possibilitou sua recente restauração e exposição ao público.

Numa pequena sala ao lado da cozinha, ao serem retirados os entulhos, foi descoberta a banheira onde o rei tomava os banhos que faziam parte do tratamento para que se acalmasse. Era a sala onde guardavam porcelanas e prataria. Lá, em meio ao barulho de louças e panelas, ele imergia em água quente. A proximidade com a cozinha facilitava que levassem a água das caldeiras de cobre até a banheira. A sala era fechada à chave, o que dava ao rei um pouco de privacidade. Uma lareira mantinha o ambiente mais aquecido nos dias frios.



Alimentando a casa real

Na cozinha do rei George III, a comida era preparada para todos que lá moravam ou trabalhavam. Além da família real e convidados, lá faziam as refeições, os cavaleiros, pajens da rainha e das princesas, atendentes e funcionários em geral; e nos períodos da doença, também os médicos e seus assistentes. Embora uma dieta especial tenha sido prescrita para o rei durante a sua doença, o cardápio diário era realizado como de costume, numa sequência de três pratos, mais acompanhamentos.

Pequenas aves, como melros e cotovias, apareciam regularmente nos cardápios; especialmente para as princesas mais jovens, que também gostavam muito de bolinhos.

A variedade de alimentos foi se reduzindo à medida que diminuía o status. Os funcionários da cozinha, lacaios, camareiras e outros criados tinham apenas o primeiro prato. No entanto, esse era geralmente carne assada ou cozida, com todos os acompanhamentos. Tudo era consumido com prazer: cabeças, rabos, ossos, orelhas, pés e miúdos; nada ia para o lixo.

Compra de alimentos em 1789

A compra de alimentos para a família real era responsabilidade do secretário da cozinha; no entanto, o chefe elaborava os cardápios. As despesas todas deviam ser aprovadas pelo “conselho do pano verde”. Esse nome vem do feltro verde que cobria a mesa onde o dinheiro era contado. Os alimentos eram comprados de fornecedores autorizados pelo conselho. Os produtos deveriam ser de boa qualidade e os preços bons. Havia fornecedores para carne, peixe, ostras, aves, laticínios, verduras, frutas, geleias, etc.

Estavam começando a aparecer mercados ou mercearias, onde também era possível comprar alimentos frescos. A comida, bem preparada e de boa qualidade, era um grande privilégio para os funcionários da casa real que também faziam as refeições lá. Nessa época, as instalações como fornos, estavam fora do alcance de muitos, que somente utilizavam fogão e panelas. Em ocasiões especiais, podiam levar alimentos para assar no forno do padeiro local.



'Temperance Enjoying a Frugal Meal' George III and Queen Charlotte at table. Metropolitan Museum of Art

O almoço de 6 de fevereiro de 1789

Em fevereiro de 1789 George III estava totalmente recuperado, após um longo período de crise. Para comemorar sua saúde, no dia 6 houve um almoço festivo com a esposa e filhos. Ele pode novamente comer com garfo e faca, que tinham sido retirados dele, por medida de exagerada precaução. Conforme consta nos arquivos nacionais, faziam parte do cardápio desse dia, sopa, torta de pombo, vitela, frango, pernil de carneiro, ganso assado, faisão, salada de anchovas, panquecas, manjar branco e folhado doce.

As receitas deste almoço foram pesquisadas nos livros de culinária do período e quase uma metade delas encontradas. Na maioria das receitas as quantidades dos ingredientes e tempo de preparo não foram fornecidas. Seguem algumas para experimentar em casa!

Sopa Barley

Ferva carne traseira com 8 litros de água e um quilo de cevada, em fogo lento, até reduzir à metade. Em seguida coloque cebola, pimenta, sal, passas se gostar, ou verduras e alho-poró. Se não gostar de cevada, pode fazer só com as verduras.

“Quando você for servir coloque $\frac{1}{4}$ litro de nata ou creme de leite”

Atualmente pode fazer assim:

 1 kg de ossos de carne bovina (pernil ou costela)

 5 litros de água

 2 cenouras picadas

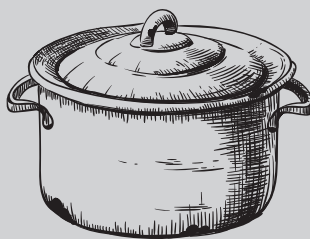
 2 cebolas médias picadas

 3 aipos picados

 1 folha de louro

 3 raminhos de salsa

 Sal a gosto



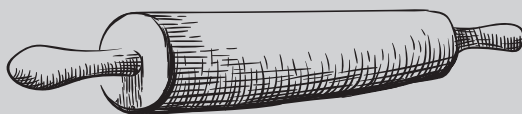
Coloque os ossos, sem cobrir, em uma assadeira e leve ao forno durante 30 minutos a 220° C. • Adicione os aipos, cenouras e cebolas, e asse por mais 30 minutos. • Transfira os ossos e legumes para uma panela. • Escorra toda a gordura para fora da assadeira, e adicione um litro de água usando uma colher para raspar e incorporar a crosta marrom saborosa que se forma no interior do recipiente. • Adicione os líquidos à panela, com os temperos e restante do caldo. • Coloque para ferver. Em seguida, reduza o fogo e cozinhe sem tampar a panela, por 5 horas. Retire qualquer espuma que se forme. • Coe o caldo da carne numa peneira forrada com um pano, e deixe esfriar. • Coloque no refrigerador de um dia para o outro, e em seguida, retire toda a gordura ainda existente. O caldo pode ser guardado na geladeira por 3 dias, ou no congelador por longos períodos.

Nota: pode também ser utilizado caldo pronto, em cubos, adicionando aipo, cenoura, cebola, louro, sal, salsa e passas, para serem cozidos com a cevada até que essa fique macia. Ao servir acrescentar um pouco de creme de leite ou nata.

Pernil de Carneiro

Peça ao açougueiro um pernil de carneiro cortado em bifés. Coloque em uma frigideira quente, doure e adicione um litro de vinho branco, deixando cozinhar. Em seguida, remova para uma panela e adicione algumas fatias de limão, cozinhando por 15 minutos ou mais. Separadamente frite em bastante manteiga um punhado de salsa picada, tomando cuidado para não queimar nem a salsa e nem a manteiga. Adicione à carne de carneiro. Cozinhe até que a carne esteja macia. Adicione um pouco de temperos e um toque de canela e açúcar. Sirva como ensopado, com fatias de limão para espremer por cima.

Nota: nesta receita parece faltar um pouco de líquido. Carneiro precisa de tempo para ficar macio e talvez seja necessário acrescentar um pouco de água para que a carne possa cozinhar corretamente.



Torta Folhada de Chocolate

Junte uma colher de farinha de arroz, uma pitada de sal, gemas de cinco ovos e um pouco de leite, mexendo bem até formar uma pasta. Adicione um litro de creme de leite, incorporando bem e acrescente açúcar a gosto. Rale uma barra de chocolate escuro em uma tigela. Coloque a mistura de creme de leite numa panela e leve ao fogo brando até ferver, cuidando para não talhar ou queimar. Retire do fogo e misture o chocolate até que ele derreta. Num prato ou forma de torta forrada com massa folhada, coloque a mistura do creme de leite e chocolate e leve ao forno. Asse até o creme fixar e a massa dourar. Retire do forno e deixe descansar cerca de 15 minutos. Polvilhe bastante açúcar por cima e em seguida queime com um maçarico culinário, ou passe sobre o açúcar uma colher grande super aquecida na chama do fogão, para caramelizar. Use luvas para aquecer a colher e caramelizar. Sirva a torta quente ou fria.

Nota: Pode ser feita torta de canela trocando o chocolate por canela em pó.



A ESPOSA DE GEORGE III

Sofia Carlota Strelitz era a filha mais nova do príncipe Luís Carlos Frederico de Mecklemburgo, e Elisabete Albertina de Saxe-Hildburghausen. Quando tinha 17 anos foi escolhida pelo Rei George III para ser sua noiva. As três exigências do contrato de casamento foram cumpridas por ela: entrar para a Igreja Anglicana, casar de acordo com seus ritos e nunca se envolver em política.

Oito dias após a morte de sua mãe, Sofia Carlota deixou Mecklemburgo, onde morava. Uma comitiva a acompanhou por três dias até ela embarcar no iate real “Charlotte”. A viagem à Inglaterra demorou 10 dias. Durante esse período, sabendo tocar instrumentos musicais, ela aprendeu o hino nacional da Grã-Bretanha “Deus salve o rei”. Carlota, que falava alemão, francês, e italiano, ainda não sabia inglês; mas memorizou algumas frases no idioma.

Quando George III a viu não a achou bonita; mas logo ela conquistou seu coração. Viviam com simplicidade e harmonia. Formavam um casal feliz, diferente da maioria dos casais reais da época. Juntos ajudaram famílias pobres, tendo fundado hospitais e orfanatos. George III e Carlota tiveram 15 filhos, nove homens e seis mulheres. Os homens ou ficaram solteiros, ou se casaram secretamente. O rei estabelecera que só poderiam casar após os 25 anos, com o seu consentimento e com príncipes ou princesas protestantes. A corte da rainha Carlota foi chamada de “o convento”. Em 1788, com a doença de George III, o feliz casamento ficou abalado.

Em 1812, George Augusto Frederico o filho mais velho, aos 50 anos, foi nomeado regente. Após a morte do pai, subiu ao trono como George IV, rei da Grã-Bretanha, Irlanda e Hanover.

Carlota morreu no palácio de Kew, antes de George III, em 17 de novembro de 1818. Ela estava em Londres e ficou doente. Pensou que alguns dias no ar bom e puro de Kew lhe fariam bem. Infelizmente, ela tinha hidropisia e sua condição se deteriorou quando contraiu pneumonia. Nos seus últimos dias, com dificuldades para deitar, era mais confortável para ela ficar sentada numa cadeira. Morreu nessa cadeira, cercada por seus filhos, George, Frederico, a princesa Augusta e a duquesa Maria.

A rainha Vitória, neta de Carlota, preservou o quarto onde morreu sua avó. Vitória foi a rainha mais famosa de todos os tempos. Seu reinado durou 63 anos (1837- 1901).

Curiosidades

- *Wolfgang Amadeus Mozart*, compositor austríaco, aos 8 anos dedicou à rainha Carlota a Opus 3, um conjunto de seis sonatas.
- Carlota que gostava de literatura, geografia, desenho, religião, filosofia, mineralogia e botânica, tinha verdadeira paixão por essa última. Foi apelidada de “rainha da botânica”. Em sua homenagem, o diretor do Jardim Botânico Real deu o nome de “*Strelitzia Reginae*” (rainha *Strelitzia*) à planta “pássaro do paraíso”.
- O botânico e naturalista inglês *Joseph Banks* apresentou a George III uma senhora artista e também botânica, *Mary Delany*, que fazia flores e plantas de papel, muito fiéis à natureza. O rei a convidou para que mostrasse à rainha seus livros de plantas e lhe ofereceu uma cadeira para sentar. *Mary Delany* hesitou por estar diante dos seus soberanos, mas a rainha lhe disse: “Sente, sente, pois não é toda mulher que tem uma cadeira oferecida pelo rei”. Carlota e *Delany* se tornaram grandes amigas. Ela foi convidada a viver no Castelo de Windsor, onde passou a morar até sua morte em 1788.



Colagens de Mary Delaney, British Museum em Londres.

- *Mary Delany* (1700-1788) dominava várias artes. Estudante de botânica, zoologia e ciências naturais, aos 72 anos começou o trabalho que lhe trouxe fama, o “*Flora Delânica*”. Usando papel colorido e partes de plantas dissecadas coladas em um fundo preto, ela montou quase 1000 colagens botânicas, “mosaicos” como ela chamava. Um impressionante e delicado trabalho artístico, minucioso, com fantástica precisão botânica. Muitas das obras são compostas por centenas de pequenos fragmentos de plantas, cada um mantendo sua delicada beleza natural. *Joseph Banks* disse que poderia descrever botanicamente qualquer planta, sem medo de errar, a partir dos mosaicos da Sra. *Delany*, consideradas por ele imitações perfeitas da natureza.

Palácios da rainha Carlota

Buckingham

Logo após o casamento, George III comprou Buckingham para sua jovem esposa. Conhecido como “casa da rainha”, após algumas reformas, tornou-se a residência da família real em Londres. Sessenta anos mais tarde, após reconstrução, recebeu o nome de palácio de Buckingham.

Frogmore House

Em 1790, a rainha Carlota comprou Frogmore House, próxima ao castelo de Windsor. Ela o chamava “meu pequeno paraíso”. Lá tinha momentos de paz e tranquilidade, que atenuavam a preocupação causada pela doença do rei.

Kew Palace

O palácio de Kew, nos jardins do mesmo nome, era chamado de “Dutch House” (casa holandesa). Foi onde a rainha Charlotte morreu, aos 74 anos.



Chalé da rainha

Em 1772, a rainha Carlota herdou de sua sogra essa propriedade, também nos jardins de Kew. Lá a “rainha da botânica” desenvolveu seu interesse por plantas e flores. Em 1774, para se refugiar da vida na corte, construiu ao lado dos jardins uma pequena cabana. O chalé da rainha Carlota é uma casa de campo rústica. Foi usada pela família real para descansar e tomar chá, durante as caminhadas pelos jardins. A principal atração era o ambiente rural e o grande prado na parte de trás da casa. Muitos animais exóticos dóceis, como gado oriental e faisões, foram mantidos lá. Também cangurus, a partir de 1790. Em 1806, o prado foi transformado num jardim.

GEORGE IV

George Augusto Frederico, príncipe de Gales, filho mais velho de George III e Carlota de Mecklemburgo-Strelitz nasceu em 1762. Foi nomeado regente aos 50 anos, devido à doença do pai e após a morte do rei, subiu ao trono como George IV, da Grã-Bretanha, Irlanda e Hanover.

Casou com a prima, Caroline de Brunswick e tiveram uma única filha, Carlota, que morreu antes dele. Então, o direito à coroa passou de George IV para seu irmão Guilherme (William). Em seguida, para a sobrinha Alexandrina Vitória de Kent (rainha Vitória), filha de Eduardo o duque de Kent, quarto filho do rei George III.

George IV, contrariando a determinação de seu pai, antes do casamento com Caroline havia casado, secreta e ilegalmente, com Maria Fitzherbert, plebeia, seis anos mais velha que ele, duas vezes divorciada e católica. O casamento foi um fracasso, mas ele não conseguiu se divorciar dela, que morreu em 1821.



George IV, Thomas Gainsborough, 1785, óleo sobre tela, 76,5x64,3 cm, Royal Collection

Extravagante, construtor e colecionador, George IV adquiriu muitas obras de arte que hoje fazem parte da coleção real. Construiu o pavilhão real, seu refúgio à beira-mar, em Brighton; e transformou os castelos de Windsor e Buckingham.

George apreciava a pompa e ajudou a desenvolver o cerimonial da monarquia.

Após a longa doença de seu pai, George visitou Hanover que não tinha sido visitada por seus governantes desde a década de 1750; esteve na Irlanda e na Escócia. Contra sua vontade e seu juramento na coroação, George IV concordou com a emancipação católica, obrigado por seus ministros.

De 1824 em diante, George IV sofreu gravemente de gota. Para aliviar a dor, ele passou a usar doses crescentes de láudano, um extrato de ópio com efeito sedativo. Muito acima do peso e envelhecendo rapidamente, para se proteger de olhares curiosos foi ficando mais e mais recluso. Em 1828 sua visão começou a falhar. Tinha insônia, fraqueza e dificuldade em respirar. Suas pernas incharam grotescamente. George IV morreu em 26 de junho de 1830.

PRINCESA CARLOTA AUGUSTA DE GALES

Era a única filha de George IV e Caroline de Brunswick. Carlota casou com o príncipe Leopoldo de Saxe-Coburg e morreu após o parto de uma criança natimorta. Tudo parecia correr bem; mas quando lhe trouxeram um mingau, ela não conseguiu engolir. Teve dores agudas no peito e abdômen, náuseas, agitação

extrema, convulsões, expirando inexplicavelmente duas horas depois. A princesa foi enterrada a 19 de novembro de 1817, com o filho a seus pés, na capela de São Jorge do castelo de Windsor.

Com a morte de Carlota, o rei George IV ficou sem legítimos sucessores até o nascimento da sobrinha Alexandrina Vitória de Kent, que se tornou rainha do Reino Unido em 1837.

Consta que Carlota tinha porfiria, herdada de seu pai George IV e do avô George III.

RAINHA VITÓRIA E SEUS DESCENDENTES

Vitória nasceu no palácio de Kensington, em Londres. Era a única filha de Eduardo o duque de Kent, quarto filho de George III.

Com a morte do pai, logo após seu nascimento, Vitória se tornou herdeira do trono. George IV, Frederico e Guilherme, os três tios que estavam à sua frente na linha de sucessão não tinham filhos legítimos sobreviventes. Vitória foi educada em casa, por uma governanta, e desde cedo preparada para ser rainha; o que aconteceu quando ela tinha 18 anos.

Casou com o príncipe Alberto de Saxe-Coburg-Gotha e tiveram nove filhos. A maioria deles se casou com filhos da realeza europeia. Por isso a rainha Vitória foi chamada de “avó da Europa”.

- ✧ Eduardo VII (1841) casou com Alexandra, filha de Christian IX da Dinamarca.
- ✧ Alfredo, duque de Edimburgo e de Saxe-Coburg Gotha (1844) casou com Maria da Rússia.
- ✧ Arthur, duque de Connaught (1850) casou com Louise Margarete da Prússia.
- ✧ Leopoldo, duque de Albany (1853) casou com Helena, princesa de Waldeck-Pyrmont.
- ✧ Vitória, princesa real (1840) casou com Frederico III, imperador alemão.
- ✧ Alice (1843) casou com Ludovico IV, grão-duque de Hesse e do Reno.
- ✧ Helena (1846) casou com Christian de Schleswig-Holstein.
- ✧ Louise (1848) casou com John Campbell, nono duque de Argyll.
- ✧ Beatrice (1857) casou com Henrique de Battenberg.

A rainha Vitória está associada à expansão industrial, ao progresso econômico e sobretudo, ao império da Grã-Bretanha. No início de seu reinado, ela foi influenciada por dois homens: seu marido o príncipe Alberto e seu primeiro-ministro lorde Melbourne. Eles lhe ensinaram muito sobre como ser uma governante. Como monarca, ela tinha poucos poderes, mas poderia usar muito sua influência. Vitória, muito ligada a seu marido e principal conselheiro, entrou em depressão depois que, aos 42 anos, ele morreu. Pelo resto de seu reinado, que durou quase 64 anos, ela se vestiu de preto.

Vitória morreu em “Osborne House”, na ilha de Wight, em 22 de janeiro de 1901. Foi enterrada ao lado príncipe Alberto no mausoléu que havia construído para ele.



Rainha Vitória, Franz Xavier Winterhalter, 1856, óleo sobre tela, 88,6x72,2 cm, Royal Collection

Curiosidades

- *A rainha Vitória sobreviveu a sete atentados, entre 1840 e 1882. Sua atitude corajosa nesses episódios fortaleceu sua popularidade.*
 - *Na política externa, ela apoiava a paz e a reconciliação. Evitava e não intervia nas guerras.*
 - *Em 1877, Vitória se tornou imperatriz da Índia.*
 - *Embora conservadora, ela procurava melhorar a sorte dos pobres. Apoiou muitas instituições de caridade envolvidas na educação, saúde e outras áreas.*
 - *Com a invenção da fotografia e a propagação dos jornais, Vitória e sua família foram muito vistos e comentados.*
 - *Vitória foi a primeira monarca a usar trens para suas viagens.*
 - *Os jubileus de Ouro (1887) e de Diamante (1897) foram comemorados com grandes festas e cerimônias públicas. Vitória continuou em suas funções até a morte.*
- A rainha Vitória manteve um diário detalhado, seu famoso “Jornal” composto de 111 volumes manuscritos. Após sua morte, a pedido dela, seus diários foram editados pela filha mais nova a princesa Beatrice.*

EDUARDO VII

Alberto Eduardo (1841-1910), filho da rainha Vitória e do príncipe Alberto, com um mês recebeu o título de príncipe de Gales.

Casou com a princesa Alexandra, filha de Christian IX da Dinamarca, em 1863. Reinou a partir de 22 de janeiro de 1901, após a morte da rainha Vitória.

A “era eduardiana”, como ficou conhecido o período de seu reinado, coincidiu com o início de um novo século; e foi marcada por mudanças significativas na sociedade e na tecnologia, incluindo a invenção do avião e o surgimento do socialismo.

Eduardo foi operado de apendicite em junho de 1902. Aos 30 anos quase morreu de febre tifóide. Doente, morreu no palácio de Buckingham em 1910, durante uma “crise constitucional”.



Eduardo VII, Coroação, 1902, W&Ddowney, fotografia, Royal Collection

Curiosidade

O funeral de Eduardo VII é lembrado como um dos mais esplêndidos cerimoniais da história. Nunca antes se vira tantos monarcas reunidos. Seu carro fúnebre foi seguido, dentre outros, por George V, pelo kaiser Guilherme III e por oito reis. Outra imagem marcante foi o esquife ser seguido por César, seu cão fox terrier, conduzido por um soldado highlander.

ELISABETE AUGUSTA VITÓRIA CARLOTA, E FEODORA DE SAXE MEININGEN

Carlota da Prússia nasceu em 24 de julho de 1860.

Segunda filha do imperador Frederico III da Alemanha e da imperatriz Vitória (Vichi, filha da rainha Vitória).

Vichi casou com seu primo em segundo grau, o príncipe Bernardo III e tiveram uma filha, Feodora.



Elizabeth Auguste Viktoria Charlotte e Feodora de Saxe Meiningen

Carlota, que tinha uma personalidade nervosa e agitada, morreu com 59 anos. Testes realizados em seus restos mortais e nos de Feodora, sugerem que ambas provavelmente tinham porfiria, herdada de George III.

WILLIAM DE GLOUCESTER

O príncipe William (Guilherme) de Gloucester era filho de Henrique de Gloucester, neto de George V e primo da rainha Elizabete II.

William começou com sintomas típicos de porfíria variegata, em 1965. Em agosto de 1968, a pedido da sua mãe a princesa Alice de Gloucester, foi examinado pelo Dr. Henrique Bellringer, médico da Força Aérea Real (RAF). Após o diagnóstico, Dr. Bellringer receitou protetor solar em creme e entregou uma lista de medicamentos que deveriam ser evitados. Posteriormente, William foi examinado, em Cambridge, por hematologistas do hospital Addenbrooke e também pelo professor Ishihara, em Tóquio. A conclusão foi a mesma: porfíria, herdada de Mary Stuart, rainha da Escócia, ancestral de seus pais e de George III.

Aos primeiros sintomas, William decidiu que isso não iria interferir em sua carreira, atividades ou lazer. Ele era aviador e possuía várias aeronaves. Intensificou os vôos participando de várias competições e shows aéreos, em seu “Seta Piper”, para aliviar o estresse.

Em agosto de 1972, logo após a decolagem, quando o avião executava uma curva de 120 graus, perdeu altura e cortou o topo de uma grande árvore; perdeu parte da asa, mergulhou no chão e explodiu em chamas. William e seu copiloto morreram.



Príncipe William com o pai, Henrique de Gloucester e em uma de suas aeronaves

Curiosidades

William e Elizabete II eram primos. Elizabete não seria a rainha da Inglaterra se Eduardo VIII, tio dela e de William de Gloucester, não houvesse renunciado ao trono para ficar com Wallis Simpson, plebeia e divorciada, pela qual havia se apaixonado.

William era filho de Henrique, irmão mais novo de Eduardo VIII (duque de Windsor após a renúncia ao trono). Tendo Eduardo VIII deixando o poder, Alberto Frederico Arthur George, o pai de Elizabete II, assumiu o trono com o nome de George VI.

Assim como seu tio, o duque de Windsor, que renunciou ao trono por ter se apaixonado por uma mulher não aceita pela realeza, William se apaixonou por uma atriz húngara, em Tóquio. Zsuzui Starkloff era sete anos mais velha que ele, e divorciada.

Depois de conhecê-lo, após uma breve apresentação, ela pediu que o motorista da

embaixada entregasse a ele um bilhete escrito à mão que dizia: “Querido príncipe encantado, eu tenho um chinelo perdido. Você gostaria de vir a uma festa?”

William ensinou Zsuzui a pilotar e o relacionamento durou quase quatro anos, até ele reconhecer que a família nunca aceitaria seu casamento. Como ainda se correspondiam, Zsuzui mantinha esperanças.

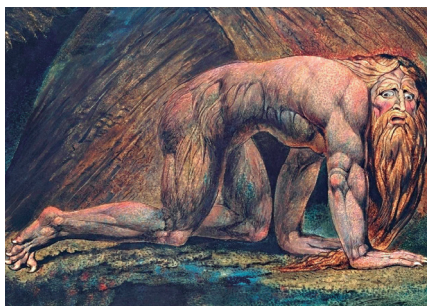
Após o acidente e morte, ela o homenageou obtendo licença de piloto comercial e de trabalho na indústria da aviação. Zsuzui nunca se casou novamente.

William de Gloucester foi muito amigo do príncipe Charles, seu primo. Os dois compartilhavam os mesmos gostos. Estudaram na mesma universidade e gostavam de jogar polo. Quando William morreu no acidente, aos 30 anos, Charles tinha 23. Em homenagem ao primo, o príncipe Charles deixou, por um tempo, crescer o bigode como William usara. Também deu o nome do primo a seu primeiro filho com lady Diana.

NABUCODONOSOR

Rei do Império Neo-Babilônico

Conforme o poeta e pintor inglês William Blake, o rei perdeu a sanidade e viveu selvagemmente durante sete anos. Quando sua saúde e posição foram restauradas, ele louvou e honrou a Deus por isso.



Nabucodonosor, William Blake, 1795, Gravura, 446 x 620 cm, Tate Gallery, London, UK

Há especulações que a causa dessa insanidade poderia ter sido um ataque de licantria clínica, ou porfiria, ou o resultado de paralisia geral ou demência paralítica (observada em casos avançados da sífilis).

Curiosidades:

- Nabucodonosor conquistou Judá e Jerusalém, exilando os judeus.
- Nabucodonosor construiu os “jardins suspensos da Babilônia”.
- A Bíblia, no livro de Jeremias, fala de uma profecia sobre “um destruidor de nações”, que muitos consideram como uma referência a ele. O segundo capítulo de Daniel relata um sonho de Nabucodonosor. Uma grande imagem de ouro, prata, bronze, ferro e argila, que foi interpretada como a ascensão e a queda de potências mundiais; inclusive a dele próprio. Em outro sonho, Daniel interpretou como sete anos o tempo que Nabucodonosor ficaria louco por causa de seu orgulho.
- Giuseppe Verdi, músico italiano, compôs a ópera “Nabuco” em homenagem a Nabucodonosor.
- O projeto do gasoduto “Nabuco”, que iria transportar gás natural, da Turquia para a Áustria através da Bulgária, Romênia e Hungria, não chegou a ser concretizado.



Gravura de uma pedra com olhos de ônix com uma inscrição de Nabucodonosor II

- *Saddam Hussein se considerava a reencarnação de Nabucodonosor. Durante um projeto de reconstrução da Babilônia, inseriu, em algumas paredes, tijolos com a inscrição: “Para o rei Nabucodonosor durante o reinado de Saddam Hussein”. E deu a uma de suas divisões republicanas o nome de “guardas após Nabucodonosor”.*
- *Uma garrafa de champanhe preenchida com o volume equivalente de 20 garrafas padrão (15 litros) é chamada um Nabucodonosor.*

ARTISTAS FAMOSOS

Artistas famosos, como o holandês Vincent Van Gogh e o brasileiro Antônio da Silva Lisboa “O Aleijadinho”, tiveram suspeitas de serem pessoas com porfiria.

VINCENT VAN GOGH

Aquele dos girassóis! Dos ciprestes! Dos campos de trigo! Das noites estreladas! Decidiu ser pintor aos 27 anos. Inteligente e talentoso, trabalhou duro criando maravilhas! Seus últimos quatro anos de vida, embora cheios de dúvidas e frustrações pessoais, foram sua fase mais produtiva.



Autorretrato com Chapéu de Palha, inverno de 1887-88

*“Sinto um poder dentro de mim...
um fogo que não posso apagar e preciso manter aceso.”*

A vida

Aventureiro, ardoroso e inquieto, sua vida foi curta e conturbada. Inicialmente comerciante de arte, o desejo de consolar as pessoas fez Van Gogh se tornar “pregador” como seu pai. Pregador para ele significava consolar. O pregador deveria primeiramente confortar, não converter. Van Gogh ilustrou revistas e finalmente encontrou sua carreira de pintor.

*“Sou um viajante indo a algum lugar e a algum destino...
{só que} o lugar e o destino não existem.”*

Em busca de seu destino viajou de trem, barco, ônibus, metrô, carroça, e principalmente caminhou. Caminhava a qualquer hora do dia ou da noite. Dormia ao relento, comia nos albergues públicos e particulares; comia o que encontrava nos campos, ou simplesmente não comia nada. A pele queimada pelo sol, as roupas esfarrapadas, as solas dos sapatos gastas, o destino não importava; somente a caminhada.

A obra

Podemos ler na contracapa do livro “Van Gogh a vida”, de Steven Naifeh e Gregory White Smith, o seguinte:

“Vincent Willem Van Gogh (1853-90) é um dos maiores enigmas da história da arte ocidental. Em menos de uma década de atividade, o pintor e desenhista holandês transformou-se num mestre à altura de seus ídolos máximos: Rubens, Rembrandt, Delacroix, Millet. Dos trabalhos sombrios do início da década de 1880 à explosão multicolorida da paleta dos últimos anos, Van Gogh produziu uma sucessão assombrosa de obras-primas em meio ao descrédito e à doença até as vésperas de sua morte trágica, aos 37 anos. A genialidade do poeta dos ciprestes, trigais e girassóis continua a desafiar a compreensão por suas intrincadas conexões com as vicissitudes de uma existência errante e solitária. Filho de um rigoroso pastor protestante, esmagado pela reprovação materna e pela indiferença de quase todos os familiares, desde a infância ele mergulhou numa vida interior repleta de obsessões religiosas, literárias e estéticas. Com base na mais ampla documentação já reunida sobre Van Gogh, boa parte inédita, Steven Naifeh e Gregory White Smith apresentam nesta biografia monumental as principais linhas de força da trajetória do artista, indissociáveis de seus fantasmas pessoais. O livro, generosamente ilustrado e pontuado por agudas interpretações de obras-chave, é orientado pelas centenas de cartas trocadas entre os irmãos Vincent e Theo – documentos indispensáveis para o entendimento dos fatos biográficos, bem como do ambiente artístico da época.”

“(Naifeh e Smith) capturam poderosamente a extraordinária determinação de



Os girassóis, 1888, 91cm x 72cm,
Neue Pinakothek, Munique

Van Gogh para aprender, perseverar contra os infortúnios, continuar a pintar mesmo quando seus primeiros professores o ridicularizavam, quando uma facilidade natural parecia enganá-lo, quando suas telas encalhavam.”

Michiko Kakutani, The New York Times



Os comedores de batatas, 1889, 82cm x 114cm,
Museu van Gogh, Amesterdã



Natureza-Morta com Bíblia Aberta, Vela Apagada
e Romance, 1885, Van Gogh Museum

Os seus primeiros desenhos, que ele chamava de “recordações”, captavam o aspecto das coisas. Na sua solidão, os desenhos e telas eram uma forma de compartilhar sua vida com os familiares ausentes. Comedores de batatas, minas de carvão, mineiros, tecelões, semeadores, roupas e ferramentas, botas velhas, pessoas sós ou em grupos, seu quarto, sua cadeira, a casa, a igreja, o hospital, noites estreladas, campos de trigo, ciprestes, jardins; enfim, o ambiente onde vivia. E nenhum estaria completo sem uma legenda sugestiva.

Sempre dependente financeiramente da família e de seu irmão Teodoro (Theo), ele se sentia culpado por isso. “Um dia ou outro, vou ganhar uns centavos com alguns desenhos”, ele dissera. “Vou viver disso.”

“ Quero pintar o que sinto, e sentir o que pinto.”

Em Paris, juntou-se a um grupo de jovens pintores que viriam a ser os impressionistas. Enxergavam o mundo de uma nova maneira. Cores vivas e pinceladas indefinidas marcavam suas obras. Pintavam a luz. Suas pinturas alegres eram simplesmente “impressões”.

Os projetos de exposições de suas telas foram só tentativas fracassadas. Theo era contrário às ideias do irmão, de expor suas obras em locais pouco convencionais como cafés e restaurantes. Van Gogh seguia em frente: absinto à tarde, vinho no jantar, cerveja no cabaré, e conhaque a qualquer hora. Ele mesmo reconheceu que quando saiu de Paris estava à beira de se transformar num alcoólatra.

Ninguém sabe a verdadeira razão pela qual ele deixou Paris em fevereiro de 1888 e foi para Arles, na Provença, cidade hoje classificada como Patrimônio Mundial da Humanidade. Lá, na primavera, diante de uma profusão de imagens encontrou temas para suas pinturas em toda parte.

Também redescobriu as estrelas e viu o céu de forma diferente.

*“ Quando sinto uma
necessidade de religião,
saio à noite para pintar
as estrelas”.*

Com a chegada do outono e a caída das últimas frutas e folhas das árvores, deu descanso a seu pincel e entraram o cachimbo e as bebidas no lugar. Novamente foi invadido por distúrbios estomacais, febres, fraqueza generalizada, distração e confusão mental. Dizia que os cidadãos de Arles eram maçantes e preguiçosos. Brigava com todos. Sentia-se rejeitado, em sua solidão e dificuldades.

Após uma briga com seu senhorio, foi morar na famosa “casa amarela” numa região perigosa e decadente. A casa tinha quatro aposentos, mas não tinha banheiro. Os sanitários mais próximos eram no hotel, ao lado dela, mas Van Gogh viu ali um lar. Um paraíso!

A fantasia de formar uma família artística o levou a convidar outros pintores para um ateliê comum. Foi então que Paul Gauguin foi a Arles, mas com ideias próprias que envolviam dinheiro e outras coisas que causavam divergências. Os dois entravam em atrito sobre tudo e Gauguin frustrou cada expectativa de Van Gogh.

Na Espanha, os toureiros ao vencer o touro lhe cortavam uma orelha. Como manifestação de seu fracasso, Van Gogh cortou a própria orelha com uma navalha e a entregou a Gauguin, embrulhada num pedaço de jornal. Gauguin imediatamente mandou chamar Theo. No hospital onde Van Gogh fora fazer um curativo, todos estavam assustados com a auto agressão, agitação e estranheza do comportamento dele. Trataram o ferimento, a febre, e sugeriram seu encaminhamento a um local onde pudesse ter atendimento especializado.



A noite estrelada, 1889, 73,7cm x 92,1cm, Museu de Arte Moderna, Nova Iorque, EUA



Terraço do café à noite, 1888, 81cm x 65,5cm,
Museu Kröller-Müller



Quarto em Arles, 1889, 56,5 cm x 74 cm,
Museu de Orsay

Internado no asilo de Saint Remy, também na Provença, Van Gogh encontrou a paz que precisava para se recuperar e trabalhar! Pela primeira vez em sua vida pode desenhar e pintar em público, sem ser molestado ou ridicularizado, mas as crises iam e vinham novamente. Pensou em fugir, mas sair dali também o aterrorizava.

Abandonado pela família, temendo a equipe do hospício e se sentindo ameaçado por tudo e por todos, Van Gogh se refugiou no trabalho.

Theo soube de um médico, numa vila próxima a Paris, que poderia receber o irmão. E assim ele foi para Auvers-sur-Oise onde terminou seus dias.

A doença de Vincent Van Gogh era porfiria?

O primeiro caso de porfiria aguda intermitente foi relatado um ano antes da morte de Van Gogh, mas a doença somente começou a ser diagnosticada décadas mais tarde.

As famosas cartas dele ao irmão, possibilitaram o “pós-diagnóstico” de porfiria. Distúrbios gastrointestinais e neurológicos, como depressão, confusão mental e convulsões, eram exacerbados por excesso de trabalho, má alimentação, jejum e excessiva ingestão de bebidas alcoólicas, especialmente o absinto, muito popular entre os artistas parisienses no final do século XIX e início do século XX. Tendo a vida pontuada por períodos dessa doença “desconhecida”, Van Gogh melhorava nos períodos de boa alimentação e abstinência de álcool. Esses aspectos estão bem documentados. A cor da urina não foi relatada. Pode não ter sido notada, pois na casa amarela não havia banheiro.

Entre as pessoas de sua família que tiveram os mesmos sinais e sintomas da porfiria aguda intermitente estão, seu pai, dois tios paternos e os irmãos mais novos: Teodoro (morreu seis meses após Van Gogh), Guilhermina e Cornélio. No inverno de 1877, Vincent Van Gogh teve um “colapso mental”. As cartas dele estavam incoerentes e a caligrafia deteriorada. Mostrava os primeiros sinais da doença. Voltara a beber? Em seguida começou a se queixar de fraqueza, que estava tenso demais e nada bem. Sua dieta alimentar mais parecia um regime de desnutrição, e fumava cachimbo.

Últimos dias e morte

Dia 27 de julho de 1890, um domingo, após almoçar no “Alberge Ravoux” onde morava, Vang Gogh retomou suas telas, cavalete, pincéis, tintas e outros materiais de trabalho e saiu novamente para pintar. Essa era sua fase mais produtiva na arte. No entanto, após algumas horas voltou sem nada nas mãos, com o casaco abotoado até em cima, e segurando a barriga subiu para seu pequeno quarto. Ninguém sabe exatamente o que se passou durante essa tarde. Após algum tempo, os donos do albergue ouvindo gemidos vindos do quarto subiram para ver o que acontecera. Dizendo que se ferira, ele pediu um médico. O primeiro a chegar foi o médico local, Dr. Mazery. Constatou que a arma do disparo era de pequeno calibre e a bala não tinha atingido órgãos vitais ou artérias principais, mas poderia ter perfurado o pulmão. Em seguida chegou o Dr. Gachet, que examinando o ferimento confabulou com o outro médico. O ferimento parecia ter sido feito por um disparo à distância, mas nenhum dos dois teve coragem de retirar a bala. Fizeram um curativo e ficaram torcendo para que fosse o suficiente.

Nem pensaram na hipótese de suicídio. Nada no quarto dele indicava qualquer intenção. Não deixara bilhete, nem arrumara nada que pudesse sugerir tal atitude.

Nos dias anteriores, Van Gogh estivera bem disposto e havia encomendado um bom suprimento de tintas e outros materiais de trabalho. Na manhã seguinte, segunda-feira, a polícia começou a investigar rumores de um tiro. Sabendo que Van Gogh se machucara foram falar com ele. “Não acusem ninguém. Fui eu mesmo que disparei em mim” disse ele. Em pouco tempo a notícia se espalhou: Van Gogh havia atirado em si mesmo!

Tão logo foi avisado, Theo correu para ficar com o irmão, que naquele momento estava relativamente bem, mas tudo mudou dentro de algumas horas, resultado da infecção não tratada no local do ferimento. Van Gogh não resistiu. Morreu à noite, 29 horas depois que “presumivelmente” atirara em si próprio, o que levou a uma ligação com o episódio de ter cortado a própria orelha.

Theo preparou a documentação e cerimonial para o sepultamento. Também enviou a Paris convites para a cerimônia. Dr. Gachet levara girassóis e outras flores de seu jardim, mas Theo queria focar primeiramente a arte. Van Gogh sempre quisera fazer uma exposição “num café”. Então Teodoro procurou os quadros do irmão e os trouxe, mesmo sem molduras. Fixou-os à parede ao redor da mesa de bilhar onde foi colocado o ataúde decorado com flores amarelas; algumas velas e finalmente o cavalete, paleta e banquetas aos pés do caixão.

Na manhã do dia 30, foram chegando os convidados: pintores e artistas famosos da época, amigos ou companheiros de arte, além de moradores locais.



Como Van Gogh era protestante e “suspeito” de suicídio, não foi permitida cerimônia na igreja, nem sepultamento dentro do cemitério de Auvers-sur-Oise. Foi enterrado do lado de fora, onde ficou por 15 anos. Dr. Gachet, médico e amigo de Van Gogh, plantou no local um cipreste em sua homenagem. Disse também as breves palavras: “Este foi um homem honesto e um grande artista que tinha duas finalidades na vida, a humanidade e a arte. É a arte que ele gostava acima de tudo que o fará viver ainda”.

Em 1905, os restos mortais de Van Gogh foram trasladados para um local dentro do cemitério, providenciado por Joana Van Gogh, esposa de Theo. O cipreste plantado pelo Dr. Gachet, cujas raízes abraçavam o caixão, foi replantado no jardim da casa do médico. Em 1914, Joana trouxe também os restos de Theo. A partir de então, os dois irmãos repousam lado a lado no cemitério da pequena cidade.



Visitei, em 2012, o túmulo deles e a casa do médico, em cujo jardim ainda se encontra o cipreste. Visitei também o Albergue Ravoux, onde ele viveu seus últimos dias e o pequeníssimo quarto onde morou e morreu. Almocei na mesma sala e bem próximo à mesa em que ele fazia suas refeições. Percorri as principais paisagens, temas de suas últimas telas. Uma das maiores emoções da minha vida!

Espalhada a versão de suicídio, essa foi por muitas décadas o capítulo final e inquestionável da lenda de “Vincent Van Gogh”. Mas as histórias eram divergentes. Não foi encontrado o revólver. Ninguém em Auvers sabia que Van Gogh tivesse uma arma, assim como ninguém havia lhe emprestado, ou vendido alguma. Por anos o mistério do revólver proporcionou uma infinidade de suposições infundadas. Também haviam sumido a tela, cavalete, pincéis e tudo mais. Inclusive “sumiram” dois rapazes que estavam passando as férias na vila, que tinham um revólver e que haviam sido vistos nas proximidades de onde Van Gogh possivelmente estivera pintando naquela tarde.

Sempre, durante as férias, dois irmãos vinham a Auvers para pescar e caçar. Um deles apreciava arte e gostava de conversar com Van Gogh. O outro gostava de lhe pregar peças. Numa ocasião colocou uma cobra verde em sua caixa de tintas. Em outra, notando que o pintor sempre colocava os pincéis na boca esfregou pimenta vermelha neles. Van Gogh o chamava de “o terror dos arenques defumados”, em alusão aos seus talentos de pescador. Também o chamava de “Buffalo Bill”, quando o rapaz usava uma roupa de caubói e brincava de repelir ataques de índios. “Buffalo Bill” também gostava de atirar em esquilos, aves ou peixes.

O professor John Rewald curador e historiador da arte impressionista e pós-impressionista, esteve em Auvers na década de 1930 e soube que, naquela tarde, alguns jovens tinham disparado acidentalmente e ferido o pintor. Para protegê-los, pois haviam ficado com medo das consequências, Van Gogh disse que ele próprio se

ferira. Finalmente, depois de muitas suposições e versões fantasiosas, foi feita uma reconstituição dos acontecimentos de 27 de julho de 1890. O prêmio Pulitzer, o mais importante e respeitado prêmio do jornalismo americano, outorgado a pessoas que realizam trabalhos de excelência na área do jornalismo, literatura e composição musical, teve como vencedores em 1991, Steven Naifeh e Gregory White Smith. Os dois, baseados em análise de provas e indícios encontrados em anais públicos, avaliações de depoimentos, versões múltiplas e na confissão de René Secrétan, o Buffalo Bill, em seu leito de morte concluíram: “Não, Van Gogh não se suicidou!”

ANTÔNIO FRANCISCO LISBOA

Antônio Francisco Lisboa nasceu em 29 de agosto de 1730 (ou 1738), na cidade de Vila Rica de Ouro Preto. Filho de Manuel Francisco da Costa Lisboa, um conceituado arquiteto português, com uma de suas escravas, foi alforriado no dia do seu batizado. O pai se casou com uma portuguesa e tiveram três filhos.



Trabalhando na carpintaria do pai, Antônio Francisco aprendeu muito desde a infância. Fazia lá seus brinquedos. Depois, pequenos trabalhos até ter os seus próprios. Seu meio irmão Antônio Félix Lisboa também trabalhava junto. Após a morte do pai, Aleijadinho pagou os estudos do irmão que se tornou padre. Antônio Francisco Lisboa nunca se casou, mas aos 47 anos teve um filho ao qual deu o nome de Francisco Manuel Lisboa.

O nosso Aleijadinho, de Minas Gerais, dos anjinhos barrocos, dos profetas, estudou no seminário e aprendeu um pouco de latim. Frequentou ateliês de pintores, desenhistas, projetistas e entalhadores. Arquiteto, escultor, entalhador e santeiro, além de igrejas e portadas projetou inúmeras esculturas que nos revelaram sua espiritualidade e sofrimento.

Antônio da Silva Lisboa nos deu lições de superação e de adaptação à realidade brasileira. Não tínhamos mármore e ele foi o primeiro artista a utilizar pedra-sabão para esculpir. Foi o precursor do movimento pela recuperação e reabilitação, tendo ele mesmo inventado as “próteses” que lhe permitiam trabalhar. Como não podia caminhar por causa da mutilação dos pés, fez um “apetrecho” de couro e madeira para proteger os joelhos. E de joelhos ele se locomovia; até subia escadas. Para percorrer maiores distâncias, pagava dois de seus escravos que o

carregavam. Devido à mutilação das mãos, as ferramentas eram amarradas a elas para que pudesse esculpir. E assim trabalhou intensamente.

A partir do início da doença, foram aproximadamente mais 37 anos em condições completamente desfavoráveis. Não ficou rico mas ficou famoso. Reconhecido e admirado por gerações e gerações que testemunharam suas obras, o artista trabalhou como operário, ganhando por dia. E dividia os ganhos com seus ajudantes e escravos. Trabalhavam juntos, lado a lado, e ele sempre mencionava o trabalho como feito por “sua equipe”.

Também dividia o pouco que tinha com os que precisavam mais que ele. Trabalhando na penumbra, coberto, rodeado de tapumes, vendo-se como um ser hediondo, objeto de compaixão, grosseiro e áspero, o gênio da arte barroca luso-brasileira trabalhava obstinadamente. Herói, ele morreu pobre e praticamente abandonado em 18 de novembro de 1814.

Obras de Aleijadinho

Na região de mineradores de ouro e enriquecimento, foram muitas fachadas de igrejas, púlpitos, estátuas, imagens e santos para pagar promessas. Ele esculpia suas próprias criações e também “riscos” ou desenhos encomendados por outros.

As anotações de suas obras foram precárias, mas atualmente pesquisadores conseguiram determinar um conjunto delas. Representante do barroco-mineiro, corrente artística vinda da Europa, sua produção mostra claramente as influências após a doença. Talvez, pela participação mais ativa de seus ajudantes na execução das obras. O escravo Marcelo, que lhe amarrava o cinzel às mãos, também ajudava com algumas marteladas.

Os rostos esculpidos impressionam pela sensação de vida. Em 1985, o conjunto arquitetônico em Congonhas do Campo, Minas Gerais, do qual fazem parte o santuário do Senhor Bom Jesus de Matosinhos e os Passos da Paixão de Cristo, foi declarado pela UNESCO “Patrimônio histórico da humanidade”. Os sete passos agrupados por ele, ceia, horto, prisão, flagelação, coroação de espinhos, cruz às costas e crucificação, representam o caminho de Jesus até o Gólgota. Os personagens dos passos, 66 estátuas de cedro que compõem a via-sacra, mostram revolta, angústia, violência, falsidade, covardia e crueldade. Após esculpir essas imagens, durante um período de mais de 3 anos, e com mais de sessenta anos, aceitou novo trabalho: as estátuas dos profetas que se encontram na escadaria e em frente ao santuário. Foram mais 5 anos de trabalho. Ele e seus ajudantes, ou oficiais, como

eram chamados, estudaram a bíblia para escolher, e representar com fidelidade, os profetas. Dos 16 profetas, escolheram 12, sendo que Jeremias foi substituído por Baruc. Seguindo a ordem bíblica, Isaías e Jeremias, Baruc e Ezequiel, Daniel e Oséias, Amós, Abdias e Jonas, Naum, Habacuc e Joel. Não estão representados Sofonias, Ageu, Zacarias, Malaquias e Miquéias.



A partir dessas magníficas obras, não teve mais forças e condições de trabalhar. Um dos escravos faleceu e os outros foram alforriados. Sem trabalho, passou a viver de favores. Sem notícias de suas irmãs, o padre Félix encontrou uma pessoa que cuidou dele nos últimos dias: a nora Joana.

Antônio Francisco Lisboa se dedicou exclusivamente e obstinadamente à arte. É considerado o maior artista brasileiro de todos os tempos. Germain Bazin, historiador de arte francês, o chamou de “Michelângelo dos trópicos”.

A doença do Aleijadinho seria porfiria?

Saúde de ferro, boa alimentação, vinhos e danças. Uma vida alegre e festeira!

A partir de 1777, o início da doença o deformou e tirou seu humor; mas não a imaginação e a capacidade de trabalhar. A doença foi progressivamente mutilante e limitadora. Além das dores, seus membros sofreram atrofia e comprometimento dos movimentos.

Seu rosto ficou desfigurado. Já não queria ver ninguém, nem queria que alguém o visse. Ao sair de casa vestia camisa de mangas longas, paletó e uma capa, já “surrados”, botas e chapéu. Ainda assim virava a gola do paletó para cima, para proteger o pescoço.

Para se abrigar da luz, que lhe causava ferimentos e dor, trabalhava debaixo de um toldo; preferindo muitas vezes trabalhar à noite. Sentindo-se repudiado e discriminado, tornou-se rude, agressivo e intolerante.

Andava de joelhos, preservados por joelheiras de couro que ele mesmo fazia. Mas nunca ficou parado ou deitado numa cama por causa disso. Dedicou-se mais ainda ao trabalho para esquecer o sofrimento. Amputou os dedos das mãos, menos o indicador e o polegar.

A primeira hipótese diagnóstica foi a lepra. Mas o nome dele não constava na relação dos 19 leprosos de Vila Rica. A lepra é contagiosa. No entanto, em seu convívio com a sociedade e durante os 37 anos da doença, ela não foi transmitida a ninguém. Nem a seus escravos que conviviam diuturnamente com ele.

Várias possibilidades de diagnósticos foram sugeridos ao longo dos anos: Moléstia de Raynaud, escorbuto, reumatismo deformante, sífilis, diabetes, siringomielia, boubá, amiloidose, encefalite letárgica, poliomielite, osteomalácia, zamparina e humor gálico. Mais recentemente, com bases mais científicas, surgiu a hipótese da angiíte obliterante ou moléstia de Buerger e da porfíria. As características sugeriam como mais provável a porfíria. Essa hipótese foi defendida pelo professor Paulo da Silva Lacaz, bioquímico e médico da Faculdade Nacional de Medicina do Rio de Janeiro.

Conforme anotações do prof. Lacaz, precursor do estudo das porfirias no Brasil, foi sugestão do padre José Versiani Veloso, vigário da paróquia de Nossa Senhora da Conceição de Antônio Dias, que os ossos do escultor fossem estudados por processos modernos. Isso iria permitir a elucidação da questão, definitivamente. Em 1930, por iniciativa do diretor do museu da Inconfidência de Ouro Preto, Orlandino Seitas Fernandes, o assunto foi debatido por autoridades e feita a primeira exumação. Verificou-se que os ossos do Aleijadinho eram diferenciados dos demais, pela coloração avermelhada. Diante desse fato e baseado em seus estudos, o professor Paulo Lacaz levantou a hipótese de Antônio Francisco Lisboa ter sido portador de um tipo de porfíria que poderia ter ocasionado as mutilações simulando lepra; e não lepra como se acreditava. Então foi feita a segunda exumação, pelo Dr. Paulo da Silva Lacaz. Deveria ser feita uma análise bioquímica dos ossos, no laboratório da Faculdade Nacional de Medicina, para comprovação.

No entanto, o Dr. Paulo veio a falecer sem ter publicado seu trabalho a respeito. A terceira exumação foi feita pelo dermatologista mineiro Dr. Geraldo Barroso de Carvalho. Os estudos não foram conclusivos, mas Aleijadinho possivelmente sofria de uma variação mais grave da porfíria cutânea tardia.

OUTROS

PAULA ALLENDE

Dentre vários outros personagens a relatar escolhi Paula Allende.

“Você só tem o que você dá, e é dando que você se torna rico.”

Filha de Miguel Frias e da escritora Isabel Allende, Paula nasceu em 1963. Morreu em 6 de dezembro de 1992, numa crise de porfiria aguda.

“Minha angústia pela perda de Paula foi como caminhar sozinha em um túnel longo e escuro. Levei alguns anos para chegar ao fim do túnel e ver a luz novamente.”

Isabel Allende

Isabel escreveu o livro “Paula” em forma de carta à filha. Conta as memórias da infância em Santiago, no Chile, e dos anos que passou no exílio. O livro inclui uma conta do tratamento de Paula e fases da vida de Isabel; seu autoquestionamento a respeito da morte da filha, que ela considerou sua derrota e também o questionamento a seu irmão Juan que se tornou padre:

“Eu estou perdida, não sei quem eu sou, eu tento lembrar quem eu era uma vez, mas eu acho apenas disfarces, máscaras, projeções, as imagens confusas de uma mulher que eu não consigo reconhecer. Eu sou a feminista que pensei que era, ou a menina frívola que apareceu na televisão vestindo penas de avestruz? A mãe obsessiva, a esposa infiel, a aventureira destemida, ou a mulher covarde? Sou a pessoa que ajudou refugiados políticos encontrar asilo ou aquela que fugiu porque não conseguia lidar com o medo? Muitas contradições”.

Ao que o irmão respondeu:

“Você é tudo deles, e também o samurai que está lutando contra a morte.”

E ela:

“Eu estava lutando, Juan. Eu perdi”.

Isabel criou a “Fundação Isabel Allende”, dedicada a apoiar programas que promovam e preservem os direitos fundamentais das mulheres e crianças.

No site da fundação, Isabel relata:

“Comecei a Fundação Isabel Allende em 9 de dezembro de 1996 para homenagear a minha filha, Paula Frias. A morte precoce de Paula, em 1992, partiu meu coração. Ela tinha apenas 28 anos quando morreu. Uma jovem mulher, graciosa e espiritual, a luz da nossa família. Durante sua curta vida, Paula trabalhou como voluntária em comunidades pobres da Venezuela e Espanha, oferecendo seu tempo, sua total dedicação e suas habilidades como educadora e psicóloga. Ela se importava profundamente com os outros. Em caso de dúvida, seu lema era: Qual é a coisa mais generosa a fazer? Minha fundação, com base em seus ideais de serviço e compaixão, foi criada para continuar seu trabalho. O financiamento inicial para a Fundação veio da renda que recebi de “Paula”, um livro de memórias que escrevi depois de sua morte. Até hoje, recebo inúmeras cartas de pessoas tocadas pelo espírito de Paula. Desde 1996, tenho contribuído anualmente para a fundação com rendimentos de meus outros livros.” (<http://isabelallende.org/en/story>)

Ela também conta como surgiu a ideia de criar a fundação. Quando esteve na Índia, viajando por uma estrada empoeirada, longe das aldeias, ela viu quatro mulheres e várias crianças debaixo de uma grande árvore, uma acácia. Pediu ao motorista que parasse e caminhou em direção às mulheres. Elas iam se afastar, mas a curiosidade foi maior. Logo, Isabel estava debaixo da acácia com quatro mulheres, vestidas com roupas empoeiradas e desgastadas, e várias crianças nuas. As jovens mulheres tinham longos cabelos negros, pele seca e olhos fundos. Cumprimentaram-se por meio de gestos e sorrisos e em seguida elas tocaram as roupas de Isabel, seu rosto e as joias de prata que ela tinha comprado no dia anterior. Isabel tirou as pulseiras e ofereceu às mulheres, que as aceitaram com prazer. Havia o suficiente para todas, umas duas ou três para cada. Uma delas, que poderia ter a idade de Paula, pegou o rosto de Isabel entre as mãos e a beijou levemente na testa.

Da estrada, Isabel ouviu a buzina do carro chamando. Disse adeus às mulheres e crianças. Ia se dirigindo para lá quando uma delas, que a seguira, lhe colocou nas mãos um pequeno embrulho. Era uma criança recém-nascida, pequena e

escura. Tendo beijado o rosto do bebê e o abençoado, Isabel tentou devolvê-lo à mãe, que saíra correndo em direção às outras do grupo. Balançando o bebê sem entender o que estava acontecendo, teve ajuda do guia que o pegou e correu atrás das mulheres para entregá-lo à mãe.

Quando Isabel perguntou ao guia porque aquela mulher havia tentado dar seu bebê, ouviu a resposta: “Era uma menina. Quem quer uma menina?”

Há histórias que têm o poder de curar! O que aconteceu naquele dia, debaixo da árvore de acácia, afrouxou o nó que a estava sufocando. Isabel “limpou as teias de aranha da auto piedade” e voltou ao mundo para transformar a perda da filha em ação! Não tinha mais sua filha, não pôde salvar o bebê, a mãe desesperada, ou milhões de mulheres como ela, mas poderia tentar aliviar a sorte de algumas delas. Tinha uma poupança que estava planejando investir em algo que pudesse ser motivo de orgulho para Paula, e lembrou o que possivelmente a filha teria dito a ela: “Mãe, o que é a coisa mais generosa a fazer neste caso”?

E imaginando que ao longo dos anos essa semente se tornaria uma grande árvore, como aquela acácia, para abrigar mulheres e crianças, deu início à fundação.

VAMPIROS E LOBISOMENS

Agora um pouco sobre os vilões. Histórias vão de geração em geração. Histórias nascem e se desenvolvem entre os povos, cada qual com suas características próprias, baseadas em lendas e tradições, criadas para explicar mistérios, fenômenos naturais, crendices e superstições; ou uma força sobrenatural, ou uma divindade ou qualquer outra coisa alcançável pela imaginação humana.

Vampiros podem beber seu sangue. Lobisomens podem rasgar você em pedaços. Bruxas podem lhe oferecer uma maçã que fará você dormir até que um príncipe venha quebrar o encanto com um beijo.

A porfiria foi usada, infundada e inconsequentemente, numa ligação com vampiros e lobisomens. Foram utilizadas algumas semelhanças entre a condição e o folclore. Essas condições encontradas separadamente em algumas das porfirias, de nenhuma forma estão reunidas todas num só tipo delas.

VAMPIRO

Só a palavra, já nos remete a castelos sombrios em ruínas, cercados de mistérios, teias de aranha e morcegos; cemitérios e caixões; um personagem nobre, poderoso, sofisticado, enigmático, imponente, bonito, sedutor, de pele pálida, lábios vermelhos; estiloso, envolto em capa negra de cetim. Uma sede insaciável do sangue de belas jovens o faz sair à noite, fugindo de alho, cruces, balas de prata e estacas. Mas o vampiro não foi sempre assim.

Um antigo texto, em sânscrito, conta a história do rei Vikram e do morcego Baital. Esse “vampiro” não era um bebedor de sangue. Era um trapaceiro, contador de histórias. O rei encontrou Baital pendurado numa árvore. Imediatamente tentou capturá-lo. Cortou um galho e de longe tentou agarrá-lo. Ele se esquivou às tentativas, por várias vezes, mas finalmente se deixou aprisionar. Rindo, pediu para contar histórias ao rei, dizendo que ao final de cada uma faria uma pergunta a respeito. Se o rei respondesse corretamente voltaria à sua árvore; se errasse, o vampiro iria com ele. Uma tática interessante.

Seria muito fácil ao rei fingir que não sabia as respostas e assim prender o vampiro, mas ele era muito orgulhoso para “errar”, mesmo que essa fosse a forma de capturar o morcego. E o jogo continuou por mais 25 histórias. Na última, o rei não respondeu a charada corretamente e aprisionou o morcego.

Nas várias culturas do mundo inteiro, as primeiras histórias não eram muito precisas e nem havia relatos que vampiros se alimentassem de sangue. Em algumas, ser vampiro era considerado uma forma de expiação por pecados cometidos e ainda pendentes de perdão, como nos relatos a seguir.

“Um homem regressou dos mortos e agrediu sua esposa durante várias noites. Finalmente ela pediu socorro aos familiares. Só uma absolvição escrita pelo pároco e colocada sobre o cadáver reteve o corpo à sepultura”.

“O corpo de um monge falecido saía do túmulo, para tortura do mosteiro. Após ficar de guarda sobre a sepultura durante toda a noite, outro religioso o impediu de sair. No dia seguinte o cadáver foi desenterrado e queimado até as cinzas”.

Outro tipo de vampiro, visitava as casas durante a noite, para puxar o lençol de alguém dormindo, ou comer toda a comida e beber o vinho deixados fora dos armários para a refeição do dia seguinte.

As histórias variavam de aldeia para aldeia, com variadas versões.

Com o passar do tempo, os vampiros adquiriram a característica de atacar o pescoço das vítimas com suas grandes presas; e o alho, que combatia os maus presságios da morte, passou a ser uma arma contra eles.

Na idade média houve uma verdadeira histeria a respeito desse personagem e muitos inocentes foram executados nas “caçadas aos vampiros”. Suspeitos foram exumados e “mortos novamente” com estacas de madeira, ou balas de prata, decapitados e queimados.

Notícias sobre vampiros foram historicamente relacionadas com surtos de peste bubônica, tuberculose e raiva. Sem conhecimento suficiente para justificar mortes rápidas, por epidemias ou doenças desconhecidas, sem entender o porquê de uma morte causar mais mortes, alguém era suspeito e acusado de vampirismo. Vampiros eram acusados de tudo de ruim que acontecia, inclusive quebra nas safras, infestação por pragas, doenças nos animais domésticos, etc.

Enfim, as principais características dos vampiros passaram a ser: alimentar-se de sangue humano, não ter a imagem refletida em espelhos, transformar-se em qualquer criatura da noite como morcegos, lobos e coiotes; atravessar rios somente de barco e

não entrar nas casas sem ser convidado. O cheiro de alho poderia queimar sua pele e afastá-lo; símbolos cristãos como a cruz e água benta também poderiam afastá-lo; seria morto por uma estaca de carvalho cravada no coração, ou por decapitação e somente um ramo de rosas silvestres poderia evitar que ele saísse de seu caixão.

Atualmente, os vampiros abandonaram sua milenar origem e forma folclórica. Nos livros e filmes eles saíram do misticismo e se aliaram à ciência e ficção. Continuam atraentes, sedutores e envoltos em mistério. Mas são mais “moderninhos” e evoluídos. Alguns surgem como vírus, dizimando populações. Outros como alienígenas de diferentes galáxias, fazendo criações de humanos para seu sustento; ou os que usam a tecnologia para se abastecer de sangue sintético, além dos vampiros modificados geneticamente.

Nas séries de TV andam em bandos, também durante o dia, e se rivalizam com os lobisomens. Desenvolveram habilidades, dons e poderes mentais. Muitos alteraram sua dieta, bebendo somente sangue de animais e não mais sangue humano. Existem até os vegetarianos!

Os cenários não são mais os castelos sombrios. O ambiente da ficção envolve muitos efeitos especiais. Os grupos diferentes lutam disputando não somente as vítimas, mas o poder. E também procuram se libertar da “saga”.

Muitos livros, filmes e séries premiadas, campeões de vendas, de bilheteria e de audiência, fazem dos vampiros um grande entretenimento.

O tipo de porfíria cutânea que foi associado ao vampirismo é muito raro. Sendo que os relatos no século XVIII indicavam muitos vampiros, não existe como justificar tal ligação com pacientes de uma doença tão rara.

Explicações, provas e porquês, não vêm ao caso. Este não é um trabalho científico. Apenas um apanhado de notas e curiosidades a respeito do tema.

Lembre sempre: vampiros e lobisomens são lendas, mitos e ficção. Enquanto as porfirias são raras, mas existem!

Bran Stoker, romancista, poeta e contista irlandês, “o pai dos vampiros”, mudou o mundo quando escreveu *Drácula*, em 1897. Ideias influenciadas por contos irlandeses que ouvia de sua mãe e histórias sobre uma terrível epidemia de cólera, Bran passou vários anos estudando mitos e folclores europeus. Realizou pesquisas no Museu Britânico e no Jardim Zoológico de Londres. Adquiriu um vasto conhecimento sobre medicina, folclore, sobrenatural, sobre a Transilvânia, principados da Valáquia e Moldávia e sobre Vlad III, ao qual, até a publicação do seu livro não era atribuída qualquer relação com vampiros.

Curiosidade:

• *Conforme o mito, os vampiros não só teriam vida longa, como se replicariam a cada nova pessoa que sugassem. Assim, seriam praticamente imortais. Cientistas, biólogos, antropólogos, físicos e matemáticos procuraram esclarecer essa impossibilidade. Com base na física e na matemática foi elaborada uma fórmula para provar. Foi considerado que, se cada pessoa ao ser mordida por um vampiro passasse a ser mais um, eles se reproduziriam de maneira surpreendente, aumentando o número de novos sugadores de sangue e muitos mais sugados. Utilizando a fórmula, provaram que a população de vampiros aumentaria geometricamente na proporção em que a população humana diminuiria. Nessa terrível progressão a humanidade já teria sido totalmente “vampirizada”. A conclusão foi, que os vampiros não existem! Os adeptos da lenda dos vampiros, possivelmente, teriam faltado às aulas das várias ciências em seus períodos escolares. A crença nesses mitos indicaria não só a falta de inteligência, mas a total falta de pensamento crítico!*

O CONDE DRÁCULA

O personagem, título do livro, foi inspirado no príncipe Vlad III, da Valáquia, que nasceu na Transilvânia, em 1431. Seu pai, Vlad II era um membro da Ordem do Dragão (Dracul), fundada na Europa para proteger os cristãos. Vlad também pertencia à mesma ordem. Aprendeu as técnicas de combate, geografia, matemática, ciências, várias línguas, artes clássicas e filosofia. Vlad III ficou conhecido como “o empalador” porque condenava seus prisioneiros de guerra ao empalamento, método cruel de execução, que a vítima era transpassada por uma estaca e deixada assim até morrer; um dos motivos da ligação com seu caráter sanguinário. Outra versão da história é que a apaixonada noiva de Vlad se atirou num rio, acreditando que ele havia morrido numa batalha. Vlad voltou ao receber a notícia e soube que a Igreja havia se recusado a enterrá-la em solo sagrado. Renegou a Deus e jurou que a partir daquele momento só beberia sangue. Ao morrer, Vlad foi enterrado perto de Bucareste; mas os boatos dizem que o túmulo estava vazio e que seu corpo nunca foi recuperado.



Pintura a óleo de Vlad III no Palácio de Ambras, Áustria, 1560

Histórias são contadas de pais para filhos e se modificam com um pouco de imaginação. Histórias ou estórias, as formas de contar e de entender, somadas a

um pouco de superstição e medo. Ordem do Dragão, Dracul, Conde Drácula e Vlad, o empalador... Até um pequeno morcego se torna um terrível vampiro, com uma capa preta, e sai durante a noite para sugar o sangue dos incautos.

LOBISOMEM

O lobisOMEM é um ser lendário com origem em tradições europeias, segundo as quais um homem pode se transformar em lobo; ou em algo semelhante a um lobo, às 21 horas das sextas-feiras de lua cheia, só retornando à forma humana pela manhã, “ao cantar do galo”.

Tais lendas são muito antigas e encontram sua raiz na mitologia grega. Heródoto, considerado o pai da história, fez referência aos iscitas, pastores nômades e criadores de cavalos que assumiam a aparência de lobos.

Petronius, escritor romano frequentador da corte de Nero, numa de suas peças fez referência a um homem que se transformava em lobo, nas noites de lua cheia.

Outro romano, o poeta Ovídio, resgatou da mitologia grega a transformação do rei Lycaon em lobo. Lycaon sacrificara um prisioneiro e o servira num banquete a Zeus. Algumas fontes dizem que o prato servido fora “um bebê”; outras, que fora “seu próprio filho”. Como castigo o rei foi transformado em lobo. Daí a origem da licanotropia, condição que faz as pessoas acreditarem que se transformam em lobos.

No mesmo período da caça às bruxas, também aconteceu a caça aos lobisomens. Como diziam que para o lobisOMEM voltar à sua condição humana era preciso virar sua pele do lado avesso (com os pelos por baixo), muitos suspeitos eram submetidos ao processo de retirada da pele para verificar se havia outra, peluda, por baixo.

A ideia do lobisOMEM pode representar a dualidade humana. Também se fala sobre o homem urso, na Escandinávia; o homem chacal e o homem leão, na África; o homem tigre, na Índia e o homem cobra na América do Sul. E até, sem a ferocidade desses, uma bondosa lebre-gente na China.

Mitos, lendas e folclores se confundem. A transformação do homem em lobo não se diferencia do mito romano no qual o lobo Lupercus é filho de Marte, deus da guerra.

Os lobos sempre foram vistos com muito medo, pois os instintos de sobrevivência, unidos ao instinto animal, os tornam capazes de devorar não somente as

ovelhas, como o próprio pastor. Também o hábito de andar silenciosamente ao cair da noite, os olhos vermelhos refletidos à luz do fogo, ou esverdeados à luz da lua, e seu uivo com o focinho empinado, assustam os que se deparam com algum deles.

Também existe a síndrome do lobisomem, doença congênita rara, com extrema hipertricose, que não tem nada a ver com porfiria.

Até o século passado, os lobos eram predadores muito temidos, e que ainda são, embora estejam hoje em fase de extinção.

Em 1963, a publicação “Lobisomens e a etiologia das porfirias” fez uma insinuação sobre a relação entre lobisomens e pessoas com manifestações de alguns tipos de porfiria.

Em 1985, o infeliz pronunciamento de David H. Dolphin, bioquímico da Universidade de British Columbia, Vancouver, Canadá, feito na Associação Americana para o Avanço da Ciência, ganhou ampla cobertura da mídia, popularizando a ideia. Dolphin sugeriu que esses poderiam ter sido nada mais do que pessoas que sofriam de um tipo muito raro de porfiria. Descreveu os efeitos da exposição à luz solar como as lesões na pele, a abundância de pelos, a mutilação dos dedos e nariz, os dentes avermelhados, e a necessidade de se proteger do sol, só saindo à noite. Sugeriu que na Idade Média, se um indivíduo tivesse se deparado com uma figura igual, poderia muito bem considerar ter sido um lobisomem. E foi além da questão da aparência, com nova sugestão: como o tratamento não existia, essas pessoas poderiam ter instintivamente procurado sangue para sanar a deficiência de heme. E surgiu o mito! Disse também não ter provas que o organismo poderia obter heme nesse processo; e que não poderia explicar porque as vítimas de porfiria não teriam bebido o sangue de animais, em vez de sangue humano.

E a imprensa ignorou os “se”, os “mas” e os “talvez”, ao cobrir a teoria do Dr. Dolphin.

Não houve apoio da comunidade médica e científica à sua teoria. Ao contrário, foi desacreditada e foram apontadas as falhas. Principalmente que não seria apropriada a mistura de ciência com lendas e mitos. Houve revolta contra a publicidade negativa gerada, mas já havia sido o suficiente para estigmatizar e causar um grande constrangimento às pessoas com porfiria. Até os dias atuais essas hipóteses são exploradas pela mídia, não esclarecendo, nem ajudando em nada. Ao contrário, mesmo tendo havido retratação perante a comunidade científica e porfírica, o estrago já estava feito.

Não podemos acabar com isso de imediato, mas podemos entender e compreender melhor, não dando sequência a essa fantasia inconsequente.

Pessoas com porfiria não tem o desejo de ingerir sangue, nem o consumo dele pode atenuar os sintomas. A infeliz hipótese que relacionou esses seres mitológicos aos portadores de porfiria, dizendo que eles anseiam por sangue para aliviar a deficiência de heme, ignorou o fato de que este sendo ingerido oralmente, não é absorvido, nem terapêutico.

A VIDA

Além de todos os personagens desta história, reais, lendas ou mitos, existe outro, conhecido de todos, o mais cruel e devastador. Não bebe sangue, não se cobre com capas, sai de dia ou de noite, com sol ou com chuva. Está sempre presente e costuma rodear as pessoas com porfiria, agarrando-se a elas e não as largando por um segundo sequer.

Alguém adivinha? Já sabem o que é? Sim, é o medo! Grande monstro de sete cabeças e não sei quantos rabos, que atormenta a todos!

“Que dor é essa? Alguém já sentiu isso? Será uma crise? Posso comer isso? Posso beber aquilo? Posso fazer exercícios? Posso trabalhar? Sou inválido? Sou deficiente? Posso me aposentar? Posso namorar? Posso amar? Posso casar? Posso ter filhos? Posso ser feliz? Posso viver?”

A vida deve continuar. Xô, medo!!!

Porfiria...

Vamos conhecê-la melhor!

Entre reis e vampiros, vamos reinar soberanos em nossas vidas, vencendo todas as batalhas contra os medos e deixando de lado os mitos e lendas.

Vamos viver a realidade!

AS DÚVIDAS MAIS FREQUENTES SOBRE PORFIRIAS

Respostas rápidas da Dra. Maria Angélica de Faria Domingues de Lima* às dúvidas mais frequentes sobre porfirias.

<http://www.porfiria.org.br/fac.htm>

<http://www.porfiria.org.br/rapidadas.htm>

1. Quais são os sintomas de porfiria?

As porfirias são um grupo de oito doenças diferentes, cada uma delas com sintomas característicos – porfiria aguda intermitente, porfiria variegata, coproporfiria hereditária, porfiria cutânea tarda, porfiria por deficiência de ALA desidratase, protoporfiria ligada ao X, porfiria eritropoiética congênita, protoporfiria eritropoiética. Os sintomas de cada tipo de porfiria estão listados na seção sobre as doenças específicas.

2. Toda porfiria é hereditária?

Não. Embora a maioria das condições deste grupo seja hereditária, a porfiria cutânea tarda é uma exceção e na maioria dos casos é adquirida.

3. Eu posso “pegar” porfiria? É possível transmitir pela relação sexual?

Não. As porfirias não são doenças sexualmente transmissíveis. Também não será transmitida por contato com outras pessoas com porfiria. São doenças genéticas e a informação genética alterada, relacionada a cada porfiria, é passada do pai ou da mãe para um(a) filho(a). A porfiria cutânea tarda é uma das condições deste grupo que não é herdada, mas mesmo assim não é possível “pegar” porfiria cutânea tarda de outra pessoa, pois ela não é uma doença transmissível.

4. Eu tenho porfiria, qual médico devo procurar?

Independentemente do tipo de porfiria que você apresenta, é provável que precise de uma equipe multidisciplinar para ajudar no seu tratamento. A equipe multidisciplinar será composta por médicos, fisioterapeutas,

* A Dra. Maria Angélica é médica geneticista, especialista em porfirias, membro dos Conselhos Multidisciplinar e Científico da ABRAPO.

fonoaudiólogos, enfermeiros, psicólogos, terapeutas ocupacionais, nutricionistas. Cada um terá um papel específico no tratamento, dependendo dos sintomas apresentados por você. Quanto aos médicos, além do clínico geral ou do médico de família, é possível que seja necessária uma visita a outros especialistas, tais como neurologista, nefrologista, geneticista, cardiologista, dermatologista, hematologista, hepatologista, gastroenterologista, entre outros. Os sintomas apresentados é que norteiam a especialidade a ser buscada.

5. Eu moro em um local onde nunca ouviram falar desta doença. É comum isso?

Sim, até mesmo em cidades grandes como Rio de Janeiro e São Paulo, muitos profissionais de saúde desconhecem a doença. As porfirias são consideradas doenças raras.

6. O meu médico nunca ouviu falar sobre esta doença. Como posso dar mais informações a ele?

Caso o seu médico deseje mais informações, peça a ele que entre em contato com a Associação Brasileira de Porfíria. Podemos enviar material científico para leitura com mais informações sobre as diferentes porfirias ou colocá-lo em contato com os especialistas em porfíria que nos auxiliam.

7. Eu posso ser aposentado por invalidez, já que é uma doença genética?

A aposentadoria por invalidez é uma forma de benefício mensal, pago pela previdência social, destinada a indivíduos com incapacidade para o trabalho. Indivíduos com porfíria não estão incapacitados para o trabalho somente por terem diagnóstico de porfíria. No entanto, algumas pessoas apresentam complicações sérias da doença, tal como fraqueza muscular permanente, o que impede que esta pessoa exerça suas atividades de trabalho. A incapacidade para o trabalho é atestada pelo médico assistente e será examinada também pelo médico perito da previdência social. Além da incapacidade para o trabalho, outros critérios tais como tempo de contribuição e data de início da incapacidade são necessários. Uma assistente social poderá lhe dar mais informações sobre seus direitos. No site da previdência social também é possível encontrar mais informações.

8. Como é feito o diagnóstico de porfíria?

As porfirias são um grupo de oito diferentes doenças. O diagnóstico de cada uma delas depende dos sintomas característicos e de exames laboratoriais. Mais informações serão encontradas na seção sobre cada doença.

9. Como é feito o tratamento de porfiria?

As porfirias são um grupo de oito diferentes doenças. O tratamento de cada uma delas é diferente. Mais informações serão encontradas na seção sobre cada doença.

10. Minha urina está escura/avermelhada. Será que tenho porfiria?

Alterações na cor da urina ocorrem por diversas causas, dentre as quais presença de pequenas quantidades de sangue que podem deixar a urina avermelhada; urina muito concentrada que escurece; presença de um metabólito chamado bilirrubina, além das porfirinas. Somente a mudança de cor da urina não significa que a causa é porfiria. É importante fazer uma avaliação da urina, com testes específicos para porfiria, quando esta for a suspeita.

11. Nas porfirias cutâneas as manifestações são por todo o corpo?

Em geral, as manifestações cutâneas ocorrem nas áreas expostas ao sol. Assim, a observação de lesões nas mãos, braços e face é mais frequente.

12. Um hemograma pode ser utilizado para o diagnóstico de porfiria?

Não. O hemograma serve para a contagem de células vermelhas e brancas no sangue. Para diagnóstico das porfirias é necessária a dosagem de metabólitos que se acumulam no organismo, em consequência da deficiência de enzimas específicas para a formação de um composto chamado Heme. A dosagem pode ser feita em sangue, urina ou fezes.

13. Como acontece a herança genética?

A herança genética é diferente entre as porfirias. A porfiria intermitente aguda, a coproporfiria hereditária e a porfiria variegata tem herança autossômica dominante. A porfiria eritropoiética congênita e a protoporfiria eritropoiética tem herança autossômica recessiva. A protoporfiria ligada ao X é uma condição rara que tem sintomas semelhantes à protoporfiria eritropoiética, com padrão de herança ligado ao X. Antes de falarmos sobre cada tipo de herança, seguem algumas informações gerais sobre genética.

O DNA é a estrutura que “guarda” a informação genética dentro de cada uma de nossas células. Nós recebemos cópias do DNA tanto da nossa mãe, quanto do nosso pai, portanto sempre temos estas informações duplicadas (a exceção são as regiões que definem sexo feminino e sexo masculino). Trechos do DNA que formam proteínas ou enzimas necessárias para o funcionamento do nosso organismo são conhecidas como genes. Cada uma das porfirias está associada a alterações em um gene. A porfiria aguda intermitente está

associada a mutações no gene HMBS, por exemplo. Já a protoporfiria eritropoética está associada a mutações no gene FECH. Nas condições que tem herança autossômica dominante, basta que uma das cópias do gene tenha a alteração para que o indivíduo manifeste sintomas relacionados àquela doença. Mesmo que a outra cópia (lembre-se herdamos uma cópia do pai e uma cópia da mãe) não tenha alterações, isto não impede que os sintomas surjam. Assim, a chance de cada filho(a) de um indivíduo que tem uma doença de herança autossômica dominante herdar a mesma condição é de 50% ou de $\frac{1}{2}$. Observe a *figura 1*, onde na herança autossômica dominante, a chance de cada filho(a) de um indivíduo afetado herdar a condição é de 50% ou $\frac{1}{2}$.

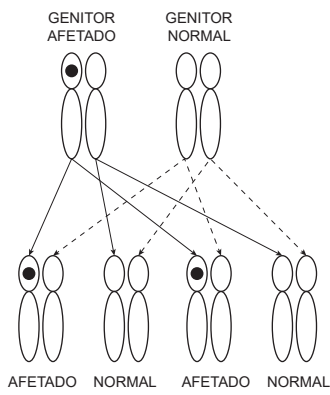


Figura 1

As porfirias agudas – porfiria aguda intermitente, porfiria variegata e coproporfiria hereditária ainda tem outra particularidade, um conceito chamado penetrância; que é a probabilidade de apresentar sintomas uma vez que tenha a alteração genética. Nestas condições, ter a alteração genética não é suficiente para desencadear sintomas; são necessários outros fatores para que o indivíduo apresente sintomas da doença, o que nas porfirias são conhecidos como os fatores desencadeantes de crise – medicamentos, estresse metabólico do organismo, jejum, dentre outros. Assim, em uma mesma família nem todos os indivíduos que têm a alteração genética vão apresentar crises de porfiria. Muitas pessoas passam a vida toda sem saber que tem esta alteração genética pois nunca desenvolvem sintomas. Já nas condições que tem padrão de herança autossômico recessivo, é necessário que o indivíduo apresente alteração em ambas as cópias do gene que possui, ou seja, tanto na que herdou de sua mãe, quanto na que herdou de seu pai. Quando esta pessoa se casar e tiver filhos, a chance desses terem a mesma condição irá depender de seu(sua) companheiro(a) ter a informação genética alterada para a mesma condição. Observe as *figuras 2 e 3*.

Na *figura 2*, indivíduo com doença de herança autossômica recessiva tem filhos com um indivíduo que não apresenta sintomas da doença, mas que tem uma cópia a informação genética para esta doença alterada. Assim, cada filho(a) deste casal tem 50% ou $\frac{1}{2}$ de chance de herdar a mesma condição e terem sintomas da doença.

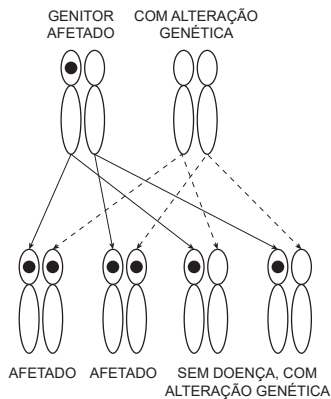


Figura 2

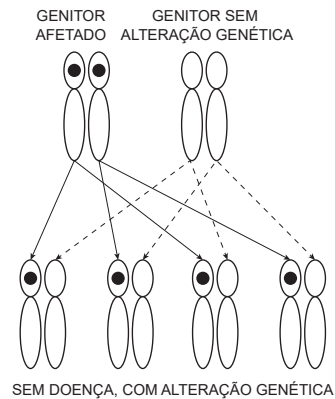


Figura 3

Na *figura 3*, indivíduo com doença de herança autossômica recessiva tem filhos com indivíduo que não apresenta doença e não tem a alteração genética para a mesma doença. Assim, nenhum(a) dos(as) filhos(as) deste casal terá manifestação da doença, herdando apenas uma cópia da informação genética.

As porfirias que tem padrão de herança autossômico recessivo, em geral têm manifestações ainda na infância. Este diagnóstico pode preocupar os pais, que se questionam sobre a chance de terem outros filhos com a mesma condição. Observe a *figura 4*, onde os pais de um indivíduo afetado possuem a informação genética para esta condição. Assim, o risco para cada filho(a) deste casal apresentar a doença é de 25% ou $\frac{1}{4}$.

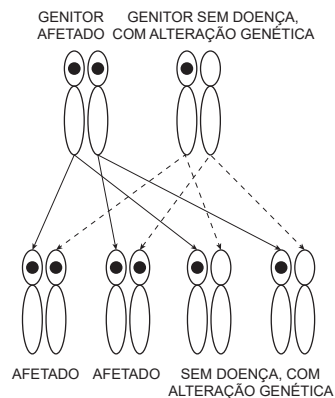


Figura 4

Para maiores informações sobre chance de herdar a condição, quem deve fazer exame genético em uma família, qual exame deve ser feito procure um geneticista.

14. Porfiria pula gerações?

Não, alguns indivíduos podem apresentar sintomas de porfirias agudas e outros não; isso depende de vários fatores, mas não “pula” gerações. Mais informações podem ser encontradas na pergunta “Como acontece a herança genética”.

15. Vomitar sangue, urinar sangue, ou hemorragias fazem parte dos sintomas de porfiria?

Não. Estes sintomas não são descritos nas porfirias.

16. Existe alguma restrição em relação a atividades físicas ou esportes?

A principal restrição é em relação à exposição ao sol, nas porfirias que apresentam sintomas cutâneos – porfiria variegata, coproporfiria hereditária, porfiria cutânea tarda, porfiria eritropoética congênita, protoporfiria eritropoética - deve-se evitar a exposição ao sol e, portanto, esportes praticados ao ar livre com exposição ao sol não são recomendados. Deve-se ter em mente que a alimentação seja equilibrada e manter hidratação adequada durante a prática de atividades físicas. Converse melhor com seu médico para se informar sobre a atividade que pretende realizar e se ela pode lhe trazer algum prejuízo.

PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE

1. O que é porfiria aguda intermitente?

A porfiria aguda intermitente é uma das oito doenças do grupo das porfirias. É causada por uma deficiência em uma enzima chamada HMB-sintase. Esta enzima é necessária para o nosso organismo formar um composto chamado heme. O heme é o responsável por transportar os átomos de oxigênio dentro do nosso sangue para todas os nossos tecidos. A deficiência desta enzima ocorre por uma mutação no gene que produz a enzima, o que faz com que esta enzima funcione menos do que o normal. Muitas pessoas passam toda a sua vida sem saber que tem esta alteração. Os sintomas de porfiria aguda intermitente só irão surgir em situações específicas, tais como estresse metabólico do organismo, exposição a algumas medicações, uso de álcool, jejum prolongado, dieta com poucas calorias, entre outras. Nestes momentos o organismo exige que a enzima HMB-sintase esteja com sua atividade total, para a produção de heme. Os indivíduos com mutação no gene que codifica a enzima HMB-sintase nunca terão a atividade enzimática total e por este motivo todo o heme necessário não será formado. Além disso, a menor atividade da enzima faz acumular no organismo outras substâncias (neste caso, o porfobilinogênio, o ácido deltaminolevulínico). Acredita-se que o acúmulo destas substâncias seja responsável pelos sintomas da porfiria aguda intermitente.

2. Quais são os sintomas da porfiria aguda intermitente?

Os sintomas podem ser divididos em agudos e complicações crônicas da PAI. Os sintomas agudos são conhecidos como crises de porfiria. Em geral a manifestação inicial da crise é dor abdominal mal localizada, constante, às vezes em cólica. Muitos indivíduos apresentam alteração do ritmo intestinal que tende à redução deste ritmo, levando a intestino preso e distensão abdominal. Náuseas, vômitos, aceleração dos batimentos cardíacos, hipertensão, diminuição da quantidade de sódio no organismo, insônia, dor nos membros, falta de força muscular, sudorese, inquietação, dificuldade para urinar também são sintomas observados na crise de porfiria. Alguns indivíduos com crises mais graves podem ter paralisia da musculatura dos membros superiores, inferiores, da deglutição e até mesmo respiratória.

3. Quanto tempo demora até a crise de porfiria acabar?

O tempo de melhora dos sintomas em uma crise é variável. Em geral, as crises mais leves vão melhorar mais rápido do que as mais graves com sintomas de paralisia motora. Depende não só da resposta do organismo de cada indivíduo, mas também da rapidez para confirmar o diagnóstico e do início do tratamento. Mesmo que os sintomas da crise melhorem rapidamente, os pacientes que apresentam paralisia da musculatura podem experimentar uma recuperação mais lenta dos movimentos. Este tempo de recuperação pode ser bem demorado, passando até mesmo de um ano. Também é comum permanecer a sensação de dormência ou queimação nos membros.

4. Quais são as complicações crônicas da porfiria aguda intermitente?

Na crise de porfiria aguda intermitente pode ocorrer lesão dos nervos periféricos que são responsáveis pela contração dos músculos e pela percepção da sensibilidade. Assim, quando há lesão do nervo periférico a recuperação desta estrutura pode ser lenta e os pacientes podem ter sintomas de fraqueza muscular, falta de sensibilidade, dormência, queimação ou formigamento durante meses e até mesmo durante anos. A melhora destes sintomas está relacionada à recuperação das lesões do nervo periférico. Também são descritas como complicações crônicas de porfiria aguda intermitente doença renal crônica, hipertensão e muito raramente doença hepática.

5. Eu tenho dor abdominal crônica, será que eu tenho porfiria aguda intermitente?

A porfiria aguda intermitente é uma doença rara. Existem várias outras causas de dor abdominal crônica que são muito mais comuns e precisam ser investigadas antes, por isto consulte seu médico.

6. Qual a idade em que iniciam os sintomas? Crianças e adolescentes podem ter crises?

Em geral, a primeira crise surge na idade de adulto jovem, ou seja, após os 20 anos. Crianças e adolescentes habitualmente não apresentam sintomas de porfiria aguda intermitente.

7. Como é feito o diagnóstico?

Exames de laboratório são importantes para o diagnóstico. Existem vários tipos de exames, cada um tem suas vantagens e suas limitações. O diagnóstico de porfiria aguda intermitente será feito durante uma crise, ou seja, o material biológico para o exame deverá ser coletado no período em que o indivíduo esteja apresentando sintomas compatíveis com uma crise de porfiria. O momento de coleta do exame é fundamental para a interpretação do resultado do mesmo. O exame mais rápido é o teste qualitativo de urina, sendo um deles o teste de Watson-Schwartz. Este teste consiste em detectar com reagentes, em uma amostra fresca de urina, a presença de porfobilinogênio. A rapidez é a sua grande vantagem, pois este exame pode ser feito em um serviço de emergência, por exemplo. No entanto, são várias as desvantagens. É muito importante que o profissional de saúde tenha experiência com o teste, caso contrário resultados falso-positivos serão comuns. Além disso, sua disponibilidade é limitada, pois nem todos os laboratórios possuem estes reagentes. A análise deve ser feita o mais rápido possível, ou seja, logo após a coleta da urina. Os testes qualitativos de urina avaliam se o metabólito, porfobilinogênio, está presente ou não, mas não dosam o quanto existe naquela amostra. Os testes de urina quantitativos dosam porfobilinogênio e ácido delta aminolevulínico na urina. É importante dosar ambos os metabólitos. A amostra de urina deverá ser preservada no abrigo da luz e muitos laboratórios fornecem frascos específicos para este exame, com a proteção necessária, o que garante a qualidade e a confiabilidade do exame. Em paciente com crise de porfiria os valores de porfobilinogênio encontrados na urina estão 5 a 10 vezes acima do limite da normalidade. O ácido delta aminolevulínico também estará bastante aumentado. Pequenas elevações de porfobilinogênio e de ácido delta aminolevulínico podem ser encontradas na urina de pacientes que não tem porfiria e por este motivo é importante que um médico sempre avalie seu exame.

8. É preciso fazer alguma restrição alimentar?

Não, a alimentação deve ser equilibrada. Dietas rigorosas, com grande restrição de calorias não são recomendadas pois podem precipitar uma crise de porfiria aguda. Acesse também “Nutrição e porfirias agudas”, na página internet da ABRAPO http://www.porfiria.org.br/nutri_a.htm

9. E medicações, devo evitar alguma?

Sim, muitas medicações podem desencadear uma crise de porfiria, por isto é importante conhecer a lista de medicamentos seguros e não seguros para porfiria. Acesse Medicamentos e Porfirias agudas <http://www.porfiria.org.br/medicamentos.htm> no site da ABRAPO. Recomenda-se consultar as listas antes de usar qualquer medicação e conversar com seu médico sobre as restrições.

10. A medicação que preciso tomar tem classificações diferentes, em uma lista diz que pode ser usada e em outra que não é segura. O que eu faço agora?

Converse com seu médico, ele poderá lhe indicar se há algum substituto para a medicação indicada ou se esta é a única opção e decidir com você o que fazer neste caso, pois algumas vezes a medicação pode ser imprescindível para o tratamento de outra doença.

11. Eu tenho depressão, já me disseram que pacientes com porfiria aguda intermitente tem este sintoma. Eu posso ter porfiria?

Durante as crises de porfiria aguda, alguns indivíduos apresentam alterações de humor, podendo ficar deprimidos ou muito agitados e inquietos. Outros sintomas psiquiátricos também são relatados. Os sintomas psiquiátricos em geral estão acompanhados de dor abdominal, falta de força, hipertensão e de todos os outros sintomas observados na crise de porfiria. Estes sintomas melhoram quando a crise se resolve e as pessoas retomam seu humor habitual. Na dúvida, converse com seu médico.

12. Quando eu coloquei minha urina na luz, ela mudou de cor. Por que isto acontece? Estou tendo uma crise?

Quando expostas à luz ultravioleta, em geral raios UVA, as porfirinas emitem uma intensa luz vermelho fluorescente, que dá à urina um aspecto avermelhado ou até mais escuro às vezes. Embora curioso, este “teste” não é sensível nem específico o suficiente para o diagnóstico de porfiria aguda intermitente e, portanto, não deve ser utilizado para diagnóstico.

13. Todos os pacientes precisam usar hemina humana?

Não. A hemina humana é utilizada somente nas crises graves de porfiria aguda. As crises leves podem ser tratadas com glicose somente. E nos períodos sem sintomas a hemina não precisa ser usada.

12. Além do tratamento com hematina, que outras medidas são necessárias para o tratamento da crise?

É importante rever todas as medicações que estão sendo usadas, se são seguras ou não. Também é importante manter a nutrição e hidratação adequadas. Além disso, outras medicações para sintomas como dor, hipertensão, aceleração dos batimentos cardíacos, podem ser necessárias.

13. É verdade que só as mulheres têm crises?

Não. Tanto mulheres quanto homens podem apresentar crises de porfiria aguda. Porém é mais frequente que crises ocorram em mulheres do que em homens. Acredita-se que a diferença hormonal entre mulheres e homens seja responsável por isso.

14. Eu tenho porfiria aguda intermitente. Posso engravidar? Será que vou ter crise durante a gestação?

Não há como prever quando as crises acontecem. Apesar das alterações hormonais da gestação serem significativas, a maioria das mulheres que engravidaram não apresentaram crises durante a gestação. Converse melhor com seu médico assistente e também com seu ginecologista/obstetra para mais informações. É importante lembrar que por se tratar de uma condição hereditária recomenda-se que o casal passe por sessões de aconselhamento genético para esclarecer dúvidas sobre a possibilidade da criança herdar a porfiria aguda intermitente.

15. Posso usar hemina humana na gestação?

Esta medicação não foi testada em gestantes e por este motivo o fabricante não tem informações sobre seu uso na gestação. Converse com seu médico, ele poderá lhe dar mais informações sobre casos relatados na literatura científica.

16. A síndrome de Guillain-Barré é o mesmo que porfiria aguda intermitente?

Não. São doenças diferentes que dão sintomas parecidos. A síndrome de Guillain-Barré também cursa com paralisia da musculatura e é considerada no diagnóstico diferencial de porfiria. Os exames para o diagnóstico da síndrome de Guillain-Barré e o seu tratamento são diferentes da porfiria, por este motivo é importante ter certeza sobre qualquer diagnóstico antes de iniciar um tratamento.

17. Eu já tenho diagnóstico de porfiria, mas o médico solicitou outros exames de laboratório para dosagem das porfirinas, é mesmo necessário? O tratamento não é igual?

Existem vários tipos de porfiria, cada uma delas tem aspectos particulares no que diz respeito a sintomas e também ao tratamento. Portanto, muitas vezes é necessário “complementar” a investigação com dosagem das porfirinas no sangue, urina ou fezes. Somente com esta dosagem é possível diferenciar entre porfiria aguda intermitente e porfiria variegata ou coproporfiria hereditária, por exemplo.

18. O que pode desencadear uma crise?

O uso de medicações consideradas não seguras, dieta restrita em calorias, estresse do metabolismo do organismo (como induzido por infecções graves ou cirurgias), fumo, exposição a hormônios, jejum. Estes são alguns dos fatores que mais frequentemente desencadeiam crises. Porém, em muitos indivíduos o fator desencadeante não é identificado.

19. Posso fazer anestesia?

Os procedimentos cirúrgicos que usam anestesia local, em geral, são feitos com lidocaína que é uma medicação considerada segura para uso em anestesia local. Para grandes cirurgias é importante informar ao anestesista, na consulta pré-cirurgia, que você tem porfiria, pois ele deverá escolher a medicação segura mais adequada para o tipo de procedimento cirúrgico.

SOBRE O DIAGNÓSTICO DE PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE

1. Como é feito o diagnóstico de porfiria aguda intermitente?

Primeiramente pode ser feito o teste rápido, à beira do leito. Veja como a partir do link: <http://www.porfiria.org.br/arquivos/testerapido.pdf>

Os testes laboratoriais que confirmam o diagnóstico da porfiria aguda intermitente e das outras porfirias agudas é a “dosagem” do porfobilinogênio (PBG) e ácido delta aminolevulínico (ALA) urinários.

2. Existe algum preparo para esses exames?

Além da higiene local, a amostra deve ser colhida e mantida protegida da luz em um frasco escuro.

3. E o teste de porfirinas, para que serve?

O teste de porfirinas identifica as porfirias com manifestações cutâneas.

4. Se o teste de coproporfirinas der positivo ou elevado, quer dizer que tenho coproporfiria hereditária?

Não! O teste de coproporfirinas por si só, não serve para o diagnóstico de coproporfiria hereditária. Sendo essa uma das porfirias agudas, deve ser feita primeiramente a dosagem do porfobilinogênio e do ácido delta aminolevulínico.

DIAGNÓSTICO GERAL

Respostas da dra. Fátima Mendonça Jorge Vieira* às perguntas frequentes sobre porfirias cutâneas, na página internet da ABRAPO

<http://www.porfiria.org.br/rapidadas.htm>

1. O que dificulta o diagnóstico das várias porfirias?

A falta de acesso à dosagem de porfirinas nas fezes e no sangue dificulta o diagnóstico diferencial entre algumas porfirias cutâneas. Temos apenas a dosagem de porfirinas na urina de 24 horas. Os exames genéticos também são importantes para fechar o diagnóstico positivo, procurar a mutação no gene da enzima pode auxiliar no diagnóstico diferencial entre as diferentes porfirias. O que dificulta o tratamento é que a maioria das porfirias cutâneas é ocasionada por uma mutação genética que leva à deficiência enzimática. Provavelmente a terapia genética poderá ajudar no futuro. A única porfiria cutânea que tem um tratamento aceitável é a porfiria cutânea tardia.

2. Diante de uma crise de porfiria cutânea tarda desencadeada pelo vírus da hepatite C, o que deve ser tratado primeiramente, a PCT ou a HCV?

Geralmente, tratamos os dois concomitantemente. Às vezes observo que o gastro ou infectologista aguardam a melhora da porfiria para depois iniciar o tratamento antiviral para hepatite C. Há relatos de remissão da PCT após o tratamento da hepatite C.

*A Dra. Fátima Mendonça Jorge Vieira é médica dermatologista, especialista em porfirias cutâneas e membro do Conselho Multidisciplinar e Científico da ABRAPO.

3. Quando os transplantes (fígado, medula, rins) devem ser considerados no tratamento de porfirias agudas e cutâneas?

Cito a possibilidade de transplante em diferentes porfirias (ver no texto Diretrizes para porfirias cutâneas http://www.porfiria.org.br/arquivos/diretriz_cutaneas.pdf no site: www.porfiria.org.br)

4. Qual a especialidade médica que trata das porfirias agudas? E das cutâneas?

Em Geral:

Cutâneas ▶ Dermatologista.

Mistas ▶ Dermatologista e Neurologista.

Agudas ▶ Neurologista.

Esporadicamente vejo o hematologista tratando PCT também.

Monitoração ▶ O paciente necessita de acompanhamento contínuo, pois trata-se de doença genética.

5. Existe o risco de cancer, carcinoma hepatocelular, entre pacientes com porfiria?

Há risco da CA hepático em pacientes com PCT e HCV.

6. E de câncer de pele nas porfirias cutâneas?

Não.

7. Qual a periodicidade para a monitoração dos níveis de a-fetoproteína no soro e estudos imagiológicos do fígado para identificação de câncer no fígado nos pacientes com porfirias agudas?

Peço alfa-fetoproteína e USG abdominal cada 6 meses a 1 ano.

8. O que deve ser feito para identificação de câncer de pele nos pacientes com porfirias cutâneas e com que periodicidade?

Não há aumento de risco de CA de pele em paciente com porfiria cutânea

9. Existe alguma dieta específica para portadores de porfirias cutâneas?

Não, apenas desaconselhamos tomar vitamina C para não aumentar a absorção de ferro, no caso da PCT.

10. É recomendável a identificação de parentes em risco através de estudos enzimáticos ou genéticos?

Isto seria muito importante no caso de porfiria aguda ou porfiria mista, pois são porfirias que levam a risco de vida.

11. O que vem melhorando as taxas de fatalidade decorrentes de crises de porfiria aguda?

O médico deverá estar atento ao diagnóstico e também ter acesso a exames laboratoriais confiáveis para realizar o diagnóstico quando houver a suspeita.

SOBRE HEMINA OU HEMATINA

1. O que é hemina ou hematina?

A hemina humana é um medicamento utilizado para corrigir a deficiência de heme no fígado e reprimir a produção de precursores de porfirina, durante uma crise de porfiria aguda (porfiria aguda intermitente, porfiria variegata, coproporfiria hereditária e porfiria por deficiência de ALA desidratase). Antes de ser utilizada a hematina, deve estar bem claro que o paciente sofre de uma das porfirias agudas, e que os sintomas são realmente devidos a uma crise, o que pode ser constatado pelo aumento do porfobilinogênio (PBG) na urina.

2. A hematina também é utilizada para aliviar os sintomas, como dores e náusea?

Não. Para os sintomas devem ser usados medicamentos não porfirinogênicos, específicos a cada sintoma.

Usei hematina e ainda não me recuperei da neuropatia. Por quê? Porque o que vai fazer você recuperar os movimentos é a fisioterapia.

3. Como adquirir a hematina?

A hematina ainda não é comercializada no Brasil, mas pode ser importada, de acordo com a RDC 8 e IN 1, de 28/02/2014 da ANVISA.

4. Quanto custa e como importar?

As informações sobre preço e forma de importação, podem ser obtidas em contato com o representante do Laboratório no Brasil. Veja em:

<http://www.porfiria.org.br/hemina.htm>

5. E se eu não tiver condições, o hospital, plano de saúde, ou secretarias e ministério da saúde se recusarem a importar o medicamento, o que faço?

Entre em contato com a defensoria pública de sua cidade.

6. E como deve ser administrada a hematina?

Para saber sobre a administração da hematina, acesse os links abaixo:

*http://www.porfiria.org.br/arquivos/Adm_normosang.pdf
e <http://www.porfiria.org.br/hemina.htm>*

SOBRE AS LISTAS DE MEDICAMENTOS PORFIRINOGÊNICOS

1. Existem medicamentos que pessoas com porfirias agudas não podem usar?

Sim. Muitos medicamentos têm sido reconhecidos como importantes precipitantes ou agravantes de crises em pessoas com porfirias agudas.

2. Como saber o que, posso ou não, usar?

Quem vai analisar e prescrever o uso de qualquer medicamento é seu médico. Portanto, imprima pelo menos duas das listas conforme links da página internet da ABRAPO <http://www.porfiria.org.br/medicamentos.htm> e leve sempre quando for a qualquer consulta médica. Todos os medicamentos devem ser usados com cautela, pois cada paciente, individualmente, pode reagir de maneira diferente. As listas são apenas uma orientação e o uso de qualquer medicamento deve ser analisado pelo médico, levando em consideração a individualidade do paciente, e a quem cabe toda a responsabilidade pela receita. A inclusão de uma droga nas listas não garante que o uso seja seguro em todas as circunstâncias.

3. Como posso ter acesso às listas?

No site da ABRAPO existem vários links para listas, conforme resposta à pergunta anterior. Imprima pelo menos duas.

4. São só essas duas listas?

Não. Existem várias, e sempre devem ser consultadas pelo menos duas delas. Além dos links anteriores de listas para impressão, o abaixo, é muito útil para consultas rápidas, pelo celular, quando você esquecer as listas:

<http://porphyriadrugs.com/>

Coloque no espaço em branco para pesquisa (search) as primeiras letras da substância que compõe o medicamento e dê um enter. Aparecerá o nome de um ou vários medicamentos que começam com aquelas letras, com as informações:

- S ▶ seguro
- PS ▶ possivelmente seguro
- PU ▶ possivelmente não seguro
- U ▶ não seguro

Existem outras listas que podem ser consultadas a partir do link:

<http://www.porfiria.org.br/medicamentos.htm>

5. Por que existem várias listas?

Muitos medicamentos, especialmente os que induzem o citocromo P450, têm sido reconhecidos como importantes precipitantes de crises em pessoas com porfirias agudas. No entanto, devido às dificuldades em conciliar evidências das diferentes fontes, não há um consenso geral sobre a segurança de muitos medicamentos. As listas contêm denominações genéricas e marcas utilizadas nos países de referência. Alguns medicamentos não disponíveis no mercado desses países não constam nas listas, o que não significa que sejam ou não porfirinogênicos.

6. E se o medicamento estiver classificado como duvidoso ou controverso?

Evite usar medicamentos não classificados, duvidosos ou controversos. Peça a seu médico para prescrever preferencialmente os seguros.

7. Não consigo entender as listas, pois a maioria delas está em inglês.

Quem vai prescrever o medicamento é seu médico, e ele certamente vai entender. O que você precisa fazer é levar as listas impressas para ele e dizer que tem porfiria aguda intermitente, ou outra das agudas.

8. Procurei um medicamento nas listas e não encontrei, o que faço?

Existem vários motivos pelos quais um medicamento não será encontrado numa ou em várias listas:

- Se a lista é só de medicamentos seguros, e o medicamento for não seguro, não estará relacionado.
- Se o medicamento não for usado no país de origem da lista, não estará relacionado.
- Se a lista contiver somente os nomes genéricos e o medicamento for procurado pelo nome comercial, você não encontrará.

Existem medicamentos ainda não classificados. A grande maioria das listas não relaciona esse tipo de opção, então você não encontrará.

9. Como saber se o nome é genérico ou comercial?

Faça uma pesquisa no “google” ou outro site de pesquisa, sobre o medicamento em questão. Por exemplo: se você buscar “dipirona”, vão aparecer inúmeras informações, com o nome comercial e o componente básico (genérico). Poderá também obter uma informação completa a respeito, dizendo além do componente, para que é utilizado. Por exemplo, metamizol sódico ou dipirona sódica é um medicamento utilizado principalmente como analgésico e antipirético. A sua utilização, encontra-se restrita a alguns países. Porém, no Brasil é um dos analgésicos mais populares, ao lado do ácido acetilsalicílico. Comercialmente, é conhecida pelos nomes Dipidor®, Novalgina®, Neosaldina®, Lisador®, Nolotil®, Anador® entre outros, até também pelo próprio nome Dipirona®.

10. É muito difícil para mim toda essa pesquisa. Não tem uma forma mais fácil?

Sim. Como é o médico quem irá prescrever, o que você tem que fazer é levar as listas impressas para ele. Os médicos conhecem os medicamentos pelos nomes comercial e genérico. Facilmente poderão saber o que prescrever.

PORFIRIA VARIEGATA

1. O que é porfiria variegata?

A porfiria variegata é uma das oito doenças do grupo das porfirias. É causada por uma deficiência em uma enzima chamada protoporfirino-gênio oxidase. Esta enzima é necessária para o nosso organismo formar um composto chamado heme. O heme é o responsável por transportar os átomos de oxigênio dentro do nosso sangue para todas os nossos tecidos. A deficiência desta enzima ocorre por uma mutação no gene que produz a enzima, o que faz com que esta enzima funcione menos do que o normal. Muitas pessoas passam toda a sua vida sem saber que tem esta alteração. Os sintomas de porfiria variegata só irão surgir em situações específicas, tais como estresse metabólico do organismo, exposição a algumas medicações, uso de álcool, jejum prolongado, dieta com poucas calorias, entre outras.

2. Quais são os sintomas da porfiria variegata?

A porfiria variegata pode apresentar os mesmos sintomas da porfiria aguda intermitente, na qual são observados sintomas agudos de dor abdominal, alteração do ritmo intestinal que tende a redução deste ritmo, levando à

intestino preso e distensão abdominal. Náuseas, vômitos, aceleração dos batimentos cardíacos, hipertensão, diminuição da quantidade de sódio no organismo, insônia, dor nos membros, falta de força muscular, sudorese, inquietação, dificuldade para urinar também são sintomas observados na crise de porfiria aguda. Alguns indivíduos com crises mais graves podem ter paralisia da musculatura dos membros superiores, inferiores, da deglutição e até mesmo respiratória.

No entanto, a chance de um indivíduo com porfiria variegata apresentar uma crise é menor do que a de um indivíduo com porfiria aguda intermitente.

Os pacientes com porfiria variegata podem apresentar lesões de pele, nas regiões expostas ao sol. Este talvez seja o sintoma mais comum. As lesões podem formar vesículas, bolhas e romper, deixando cicatrizes.

3. Como é feito o diagnóstico de porfiria variegata?

Os mesmos exames que são usados para o diagnóstico de uma crise de porfiria aguda intermitente serão usados na crise de porfiria variegata. O que irá diferenciar uma doença da outra é a dosagem de porfirinas em plasma, urina e fezes.

4. Como é feito o tratamento de porfiria variegata?

Nas crises o tratamento segue as mesmas recomendações do que o tratamento da porfiria aguda intermitente, sendo importante o diagnóstico rápido e preciso de uma crise. O uso de glicose ou hemina humana irá depender da gravidade da crise.

As lesões de pele podem surgir mesmo quando a pessoa não apresenta os sintomas agudos. Para as lesões de pele não é indicado usar glicose nem hemina humana. É muito importante usar filtro solar com proteção contra raios UVA, pois é a exposição ao sol que desencadeia as lesões de pele. O uso de roupas especiais com proteção UVA também ajuda. O filtro solar deverá ser aplicado não só no rosto, mas em toda a pele, principalmente pescoço, orelhas, braços, mãos, colo, tórax, dorso e em outras regiões que fiquem expostas ao sol. Consulte o seu dermatologista para saber qual o filtro solar mais indicado para o seu tipo de pele que tenha a proteção necessária para você. Existem muitas marcas no mercado e nem todas têm a proteção necessária para indivíduos com porfiria variegata.

5. Qual a idade em que surgem os sintomas de porfiria variegata?

Em geral, as crises surgem a partir da idade de adulto jovem, ou seja, após os 20 anos. Raramente estes sintomas surgem na infância ou adolescência. Muitos pacientes podem ter apenas lesões de pele surgindo em idade mais tardia.

PORFIRIA CUTÂNEA TARDIA

1. O que é porfiria cutânea tardia (ou tarda)?

A porfiria cutânea tardia é uma das oito doenças do grupo das porfirias. É a forma mais comum de porfiria. A grande maioria dos casos é esporádica. Está associada a redução da atividade da enzima URO-descarboxilase. Esta enzima é necessária para o nosso organismo formar um composto chamado heme. O heme é o responsável por transportar os átomos de oxigênio dentro do nosso sangue para todas os nossos tecidos. A deficiência desta enzima ocorre por uma inibição da sua atividade, o que faz com que esta enzima funcione menos do que o normal. Na forma esporádica, não há nenhuma alteração genética, ou seja, não há nenhuma mutação, mas outros fatores levam à menor atividade desta enzima no fígado.

2. O que pode causar porfiria cutânea tardia?

A porfiria cutânea tardia está associada à redução da atividade de uma enzima, chamada URO-descarboxilase, no fígado. A inibição da enzima ocorre por mecanismos que estão associados à sobrecarga de ferro no fígado e alterações metabólicas secundárias a outras doenças no fígado. Dentre os fatores de risco para o surgimento de porfiria cutânea tardia (ou tarda) são descritos a infecção crônica pelo vírus da hepatite C, infecção pelo vírus HIV, uso excessivo de álcool, uso de estrógenos, hemocromatose, entre outras causas.

3. Quais são os sintomas da porfiria cutânea tardia?

Na porfiria cutânea tardia são observadas lesões de pele com a formação de vesículas, bolhas e cicatrizes. As lesões em geral se localizam no dorso das mãos, mas também podem ser observadas nos braços, face, pés e pernas. Vale lembrar que o surgimento das lesões está associado à exposição ao sol. Não são observadas as crises de porfiria aguda nem fraqueza muscular nestes pacientes.

4. Como é feito o diagnóstico de porfiria cutânea tardia?

O diagnóstico de porfiria cutânea tardia é feito pela dosagem de porfirinas na urina. A dosagem de porfirinas no sangue pode ajudar. O porfobilinogênio e o ácido deltaminolevulínico, em geral estão muito próximos do normal, ao contrário do que é observado na porfiria aguda intermitente, na porfiria variegata e na coproporfiria hereditária.

Além destes exames, a dosagem de ferro, ferritina, transferrina e exames de hemograma, função hepática, função renal são importantes para o acompanhar o tratamento.

5. Como é feito o tratamento da porfiria cutânea tardia?

Para o tratamento das lesões de pele pode ser feita retirada de sangue, o que diminui a quantidade de ferro no organismo ou uma medicação chamada hidroxyclorequina que ajuda a excretar o excesso de porfirinas do fígado.

O tratamento dos fatores de risco (hepatite C, HIV, uso de álcool) também é importante, assim como evitar bebida alcoólica e proteger a pele do sol com o auxílio de filtro solar e roupas com proteção contra radiação ultravioleta.

6. Eu posso pegar/transmitir porfiria cutânea tardia de/para alguém?

Não. Embora seja uma doença adquirida e não hereditária como as outras formas de porfiria, esta não é uma doença transmissível.

7. Em qual idade surgem os sintomas da porfiria cutânea tardia?

Os sintomas costumam surgir em adultos, por volta de 30-40 anos, muitos casos são mais tardios.

8. Eu posso ter lesões de pele no corpo todo?

As lesões de pele na porfiria cutânea tarda (ou tardia) surgem, habitualmente, no dorso das mãos, principalmente no espaço entre os dedos. Também são observadas nos braços, rosto e às vezes no tórax, que são as áreas que ficam expostas ao sol. Não costumam ser observadas em outras regiões.

9. A minha pele está ficando escura, isto é normal?

Nos pacientes com porfiria cutânea tardia pode ocorrer o escurecimento de regiões da pele (hiperpigmentação), principalmente das regiões onde ocorrem as lesões e que ficam expostas ao sol. A pele também pode ficar mais espessa ou ocorrer o aumento da quantidade de pelos (hipertricose) nas regiões expostas ao sol (face, pescoço, braços).

COPROPORFIRIA HEREDITÁRIA

1. O que é coproporfiria hereditária?

É uma das formas agudas de porfiria. É causada por uma deficiência em uma enzima chamada coproporfinogênio oxidase. Esta enzima é necessária para o nosso organismo formar um composto chamado heme. O heme é responsável por transportar os átomos de oxigênio dentro do nosso sangue para todos os tecidos. A deficiência desta enzima ocorre por uma mutação no gene que produz a enzima, o que faz com que ela funcione menos do que o normal. Muitas pessoas passam a vida toda sem saber que tem esta alteração. Os sintomas de coproporfiria hereditária só irão surgir em situações específicas, tais como estresse metabólico, exposição a algumas medicações, uso de álcool, jejum prolongado, dieta com poucas calorias, entre outras. É uma condição muito rara em todo o mundo.

2. Quais são os sintomas da coproporfiria hereditária?

A coproporfiria hereditária pode apresentar os mesmos sintomas da porfiria aguda intermitente, onde são observados sintomas agudo de dor abdominal, alteração do ritmo intestinal que tende a redução deste ritmo, levando a intestino preso e distensão abdominal. Náuseas, vômitos, aceleração dos batimentos cardíacos, hipertensão, diminuição da quantidade de sódio no organismo, insônia, dor nos membros, falta de força muscular, sudorese, inquietação, dificuldade para urinar também são sintomas observados na crise de porfiria. Alguns indivíduos com crises mais graves podem ter paralisia da musculatura dos membros superiores, inferiores, da deglutição e até mesmo respiratória.

No entanto, a chance de um indivíduo com coproporfiria hereditária apresentar uma crise de porfiria é menor do que a de um indivíduo com porfiria aguda intermitente.

Os pacientes com coproporfiria hereditária podem apresentar lesões de pele, nas regiões expostas ao sol. Este talvez seja o sintoma mais comum. As lesões podem formar vesículas, bolhas e romper, deixando cicatrizes.

3. Como é feito o diagnóstico da coproporfiria hereditária?

Os mesmos exames que são usados para o diagnóstico de uma crise de porfiria aguda intermitente serão usados na crise de coproporfiria hereditária. O que irá diferenciar uma doença de outra é a dosagem de porfirinas em plasma, urina e fezes.

4. Como é feito o tratamento da coproporfiria hereditária?

Nas crises o tratamento segue as mesmas recomendações do que o tratamento da porfiria aguda intermitente, sendo importante o diagnóstico rápido e preciso de uma crise. O uso de glicose ou hemina humana irá depender da gravidade da crise.

As lesões de pele podem surgir mesmo quando a pessoa não apresenta os sintomas agudos. Para as lesões de pele não é indicado usar glicose nem hemina humana. É muito importante usar filtro solar com proteção contra raios UVA, pois é a exposição ao sol que desencadeia as lesões de pele. O uso de roupas especiais com proteção UVA também ajuda. O filtro solar deverá ser aplicado não só no rosto, mas em toda a pele, principalmente pescoço, orelhas, braços, mãos, colo, tórax, dorso e em outras regiões que fiquem expostas ao sol. Consulte o seu dermatologista para saber qual o filtro solar mais indicado para o seu tipo de pele e que tem a proteção necessária para você. Existem muitas marcas no mercado e nem todas têm a proteção adequada para indivíduos com coproporfiria hereditária.

5. Se meu exame de coproporfirina der positivo é porque tenho coproporfiria?

Não. Os indivíduos com porfiria variegata, porfiria aguda intermitente, porfiria por deficiência de ALAD e com coproporfiria hereditária podem eliminar coproporfirina nas fezes. Este metabólito não é específico para o diagnóstico.

6. Em qual idade começam os sintomas de coproporfiria hereditária?

Em geral na idade de adulto jovem, ou seja, após os 20 anos.

PROTOPORFIRIA ERITROPOIÉTICA

1. O que é protoporfiria eritropoiética?

A protoporfiria eritropoiética é uma das oito doenças do grupo das porfirias. É causada por uma deficiência em uma enzima chamada ferroquelatase. Esta enzima é necessária para o nosso organismo formar um composto chamado heme. O heme é o responsável por transportar os átomos de oxigênio dentro do nosso sangue para todas as nossos tecidos. A deficiência desta enzima ocorre por uma mutação no gene que produz a enzima, o que faz com que esta funcione menos do que o normal, levando ao acúmulo de um metabólito da via do heme chamado protoporfirina.

2. Quais são os sintomas da protoporfiria eritropoiética?

Os pacientes queixam-se de dor, vermelhidão e coceira associada à exposição a luz do sol. Tem uma sensação de queimação intensa. O surgimento dos sintomas acontece pouco tempo depois do início da exposição ao sol. Diferentemente das outras porfirias cutâneas, não são observadas bolhas.

3. A partir de qual idade são observados sintomas da protoporfiria eritropoiética?

Os sintomas iniciam ainda na infância.

4. Como é feito o diagnóstico?

O diagnóstico de protoporfiria eritropoiética é baseado na dosagem de protoporfirina eritrocitária livre em sangue.

5. Como é feito o tratamento da protoporfiria eritropoiética?

É muito importante a proteção contra o sol, que inclui não se expor ao sol e o uso de roupas com proteção UV. Alguns estudos investigam o uso de beta-caroteno oral o que aumentaria a proteção da pele. Recentemente tem sido investigado o uso de uma medicação chamada afamelanotide que aumenta a tolerância ao sol em indivíduos com Protoporfiria e Eritropoiética.

SOBRE MÉDICOS QUE ATENDEM PACIENTES COM PORFIRIAS

1. Onde encontro especialistas em porfirias?

Especialistas em porfirias no Brasil são poucos. Também são poucos no mundo todo.

Veja a partir do link <http://www.porfiria.org.br/medicos.htm> uma relação de médicos que se cadastraram na ABRAPO para atendimento a pessoas com porfirias. Busque o contato deles nas listas de endereço possíveis de sua cidade.

2. E quando não houver na minha cidade médicos cadastrados?

Quando não houver médicos cadastrados em sua região procure os médicos dos hospitais universitários, pois eles têm condições para dar um bom atendimento. Outros médicos poderão consultar a página internet da ABRAPO, onde encontrarão todas as informações necessárias para o diagnóstico, prevenção e tratamento das porfirias, a partir do link:

<http://www.porfiria.org.br/paramedicos.htm>.

SOBRE A AUTORA

Ieda Maria Scandelari Bussmann

Nascida em 1947 na cidade da Lapa, estado do Paraná. Contabilista, também exerceu a função de professora suplementar nas áreas de Práticas de Comércio, Educação Artística e Língua Francesa em escolas dessa cidade. Foi Analista Tributária da Receita Federal do Brasil e aposentou-se como funcionária pública em 2009.



Portadora, filha e mãe de pacientes de Porfíria aguda intermitente, é Fundadora e Presidente da Associação Brasileira de Porfíria – ABRAPO, onde se dedica, voluntariamente, ao trabalho de divulgação das porfirias a médicos e demais profissionais da saúde, à orientação e apoio aos pacientes, familiares e interessados e também à busca de políticas públicas de atenção às pessoas com porfirias.

Faz parte do Grupo Paraná de Doenças Raras – GPRDR que, com várias outras associações e grupos de apoio à diversas doenças raras, buscam a atenção e melhoria na qualidade de vida dessas pessoas.

Áreas de interesse:

Porfirias, doenças raras e políticas públicas de saúde.

Contato:

Associação Brasileira de Porfíria – ABRAPO

41 99151-5586 | e-mail: contato@porfiria.org.br

www.porfiria.org.br

FONTES DE CONSULTA

CAPÍTULO I

Disponível em: <<http://psychology.wikia.com/wiki/Porphyria>> Acesso em: 15/03/2014

Disponível em: <<https://www.scientificamerican.com/article/born-to-the-purple-the-st/>>

Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9455613>>. Acesso em: 15/03/2014

Clin Biochem. 1997 Dec;30(8):607-12. Detection of a R173W mutation in the porphobilinogen deaminase gene in the Nova Scotian “foreign Protestant” population with acute intermittent porphyria: a founder effect.

Greene-Davis ST1, Neumann PE, Mann OE, Moss MA, Schreiber WE, Welch JP, Langley GR, Sangalang VE, Dempsey GI, Nassar BA.

Disponível em: <http://www.englishmonarchs.co.uk/images/genealogical_tables/Genealogical_Table_Lancaster.jpg>

Disponível em: <http://www.englishmonarchs.co.uk/images/genealogical_tables/Genealogical_Table_Tudor.jpg>

Departamento de assuntos de veteranos dos eua. Agente Laranja. D. Disponível em: <<https://www.publichealth.va.gov/exposures/agentorange/conditions/porphyria-cutanea-tarda.asp>>

CAPÍTULO II

Marie Stuart la reine ardente – Isaura de Saint Pierre

Why the king was mad

“Porphyria and Porphyrinology - The Past Fifteen Years” - Bissell McDonagh - publicado em “Seminars in Liver Disease - Vol. 18, nº 1, 1998”

T. Blanning, The representation of Frederick II and George III Prof. Tim Blanning FBA

Sidney Sussex College Cambridge CB2 3HU England

Bulletin the University of Sussex newsletter Friday 25th June 1999

The Royal Family’s Toxic Time-Bomb

Morison, A., Lancet, 1917, 2, 874. Holanda, Eardley,

The Charlotte princesa de Gales: Um triplo tragédia, 7. Obst. Gyn. Brit. Emp., 1951, 58, 905.

Letras da Princesa Charlotte, ed. A. Aspinall, 1949, pp 43, 52, 160, 169. }

Cartas do rei George IV, ed. A. Aspinall, 1938, vol. 1, p.285. * Ibid 3., P. 496/7.

Autobiografia de Miss Cornelia Knight, 1861, vol. 2, p. 78.

Cartas da princesa Charlotte, ed. A. Aspinall, 1949, p. 190.

Cartas do rei George IV, ed. A. Aspinall, 1938, Vol. 2 p. 78.

Huish, R., *Memoirs of Charlotte Augusta Princessa de Gales*, 1818, p. 514.

Eu Goldberg, A., comunicação pessoal.

BRmTISH Medical Journal

Correspondência Depois de George III, ed. A. Aspinall, vol.1, p. 493.

I Fulford, R., *Royal Dukes*, 1933, p. 277.

Correspondência Depois de George II, vol. 1, p. 507. I Ibid., P. 382.

Eu Correspondência de George Prince of Wales, ed. A. Aspinall, 1964, vol. 2, p. 137.11

Correspondência Depois de George II, ed. A. Aspinall, 1967, vol. 3, p. 380.

Disponível em: <<http://www.sussex.ac.uk/internal/bulletin/archive/25jun99/article1.html>>

Disponível em: <http://pt.wikipedia.org/wiki/Madalena_de_Valois. Acesso em: 26/12/2012>

Disponível em: http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/1/1f/Mary_Stuart_Queen.jpg/220px-Mary_Stuart_Queen.jpg. Acesso em: 21/02/2016 foto

Disponível em: http://pt.wikipedia.org/wiki/Isabel_I_de_Inglaterra. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: http://www2.uol.com.br/historiaviva/reportagens/a_ultima_noite_de_mary_stuart.html. Acesso em: 01/12/14

Disponível em: <<http://www.marie-stuart.co.uk/index.htm>. Acesso em: 26/12/2012

Disponível em: http://www.marie-stuart.co.uk/images/A_Byrd_of_America.jpg. Acesso em: 26/12/2012 foto

Disponível em: <http://www.marie-stuart.co.uk/images/Mary's%20emblem.jpg> foto>

Disponível em: <http://www.stgilescathedral.org.uk/>>. Acesso em: 06/05/2012

[http://www.royal.gov.uk/HistoryoftheMonarchy/Scottish%20Monarchs\(400ad-1603\)/TheStewarts/JamesIV.aspx](http://www.royal.gov.uk/HistoryoftheMonarchy/Scottish%20Monarchs(400ad-1603)/TheStewarts/JamesIV.aspx)>. Acesso em: 26/12/2012

https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/f/f7/George_III_As_Prince_of_Wales.jpg 13052017>. Acesso em 08/05/2017

Disponível em: <http://i.dailymail.co.uk/i/pix/2011/03/23/article-0-0B462E3E00000578-323_468x286.jpg>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <http://www.telegraph.co.uk/culture/tvandradio/8691910/National-Treasures-Live-Peter-the-feral-child-who-captivated-King-George.html#disqus_thread>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.dailymail.co.uk/news/article-1369387/The-child-savage-kept-pet-King-George.html>>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.britannia.com/history/monarchs/mon54.html>>. Acesso em: 20/02/2016 George II

Disponível em: <<http://www.hrp.org.uk/learninganddiscovery/>>

Disponível em: <Discoverthehistoricroyalpalaces/monarchs/georgeIII 20/02/2016>

Disponível em: <<http://www.bloomberg.com/news/2012-01-26/bennett-s-loony-george-iii-gropes-ladies-as-politicians-plot-london-stage.html>>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://www.nwherald.com/2012/05/29/george-iii-the-king-who-lost-the-colonies/ao7af7i/?page=2>>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <http://en.wikipedia.org/wiki/George_III_of_the_United_Kingdom>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<https://tudorbrasil.com/2016/08/18/reconstrucao-facial-de-lord-darnley-marido-de-mary-stuart-e-revelada/>>. Acesso em: 08/05/2017

Disponível em: <<http://www.guardian.co.uk/stage/2012/jan/24/madness-of-george-iii-review?newsfeed=true>>. Acesso em: 21/02/2015

Disponível em: <<http://www.guardian.co.uk/culture/2012/feb/05/george-iii-tin-bath-kew-palace?newsfeed=true>>. Acesso em: 21/02/2012

Disponível em: <<http://londonist.com/2012/01/theatre-review-the-madness-of-george-iii-apollo-theatre.php>>. Acesso em: 01/03/2013

Disponível em: <<http://www.thestage.co.uk/reviews/review.php/35006/the-madness-of-george-iii>>

Disponível em: <<http://www.mk-news.co.uk/Lifestyle-and-leisure/Review-The-Madness-of-George-III-26102011.htm>>

Disponível em: <http://www.englishmonarchs.co.uk/royal_orders.html>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.hrp.org.uk/kew-palace/visit-us/top-things-to-see-and-do/the-royal-kitchens/food-and-drink/whats-on-the-menu/>>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <https://hrprods.blob.core.windows.net/hrp-prod-container/11817/factsheet_-_recipes_6th_feb_1789_final_2.pdf>. Acesso em: 20/02/2014

Disponível em: <<http://www.hrp.org.uk/KewPalace/stories/palacehighlights/theroyalkitchensatkew/menu>>. Acesso em: 20/02/2016.

Disponível em: <<http://www.history.org/foundation/journal/spring10/king.cfm>>. Acesso em: 20/02/2016.

Disponível em: <<http://www.royal.gov.uk/historyofthemonarchy/kingsandqueensoftheunitedkingdom/thehanoverians/georgeiii.aspx>>. Acesso em: 20/02/2016.

Disponível em: <<http://www.royal.gov.uk/pdf/georgeiii.pdf>>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.royal.gov.uk>> 20/02/2016

<http://www.hrp.org.uk/KewPalace/stories/queencharlotteschair> 20/02/2016

<http://people.virginia.edu/~jlc5f/charlotte/delany.html>

<http://people.virginia.edu/~jlc5f/charlotte/homeengl.html> 20/02

<http://people.virginia.edu/~jlc5f/charlotte/charlett8.html> em 21/02/2016

Disponível em: <<http://people.virginia.edu/~jlc5f/charlotte/charlotte.html>>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://www.royal.gov.uk/HistoryoftheMonarchy/KingsandQueensoftheUnitedKingdom/TheHanoverians/GeorgeIV.aspx>>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <http://en.wikipedia.org/wiki/Frederick_I_of_Prussia>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.dw.de/1740-coroa%20de-frederico-o-grande/a-564723>>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.dw.de/h%20anos-nascia-frederico-o-grande-rei-da-pr%C3%A9ssia/a-15686018>>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.arqnet.pt/portal/imagensemam/janeiro0203.html>>. Acesso em: 20/02/2016

foto Frederico II

Disponível em: <http://en.wikipedia.org/wiki/Charles_I_of_England>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <http://en.wikipedia.org/wiki/Society_of_King_Charles_the_Martyr>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <http://pt.wikipedia.org/wiki/Henriqueta_Ana_Stuart>. Acesso em: 26/12/2012

filha de Carlos I

Disponível em: <http://en.wikipedia.org/wiki/Henry_Frederick_Prince_of_Wales>. Acesso em: 20/02/2016

filho de James I e VI

Disponível em: <http://en.wikipedia.org/wiki/Anne_Queen_of_Great_Britain>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <http://en.wikipedia.org/wiki/Anne_of_Denmark>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.royal.gov.uk/HistoryoftheMonarchy/KingsandQueensoftheUnitedKingdom/TheHanoverians/WilliamIV.aspx>>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://www.royal.gov.uk/HistoryoftheMonarchy/KingsandQueensoftheUnitedKingdom/TheHanoverians/Victoria.aspx>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://www.royal.gov.uk/pdf/victoria.pdf> <http://www.royal.gov.uk>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://www.theage.com.au/national/the-life-and-times-of-the-queen-20111028-1mo1y.html> 21/02/2012

Disponível em: <<http://www.telegraph.co.uk/topics/preview-of-the-year/6907965/Preview-of-2010-the-anniversaries.html>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://www.theage.com.au/national/the-life-and-times-of-the-queen-20111028-1mo1y.html#ixzz1n8IImd1i>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://www.independent.co.uk/arts-entertainment/theatre-dance/reviews/the-trial-of-ubu-hampstead-london-the-madness-of-george-iii-apollo-shaftesbury-london-shallow-slumber-soho-upstairs-london-6296067.html>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://www.dailymail.co.uk/femail/article-2057873/The-Prince-William-The-uncanny-parallels-Wills-dashing-doomed-cousin-memory-named.html>>. Acesso em: 21/02/2016.

Disponível em: <<http://celebs.gather.com/viewArticle.action?articleId=281474980726607>

Disponível em: <<http://www.unofficialroyalty.com/royal-weddings/british-royal-weddings/159-uk-weddings-of-british-monarchs-children/970-saxe-coburg-a-gotha-and-hanover-weddings>. Acesso em: 26/12/2012

Disponível em: <<http://www.unofficialroyalty.com/royal-articles-index/>. Acesso em: 26/02/2016

Vincent Van Gogh

Vincent van Gogh's illness: acute intermittent porphyria? Loretta S Loftus, Wilfred Niels Arnold

A vida - Steven Naifeh e Gregory White Smith

Vincent van Gogh and the Thujone connexion Wilfred Niels Arnold

Disponível em: <wikipedia.org/wiki/Vincent_van_Gogh

Le petit journal La Maison du docteur Gachet Val d'oise le département

Les soixante-dix jours

Disponível em: <<http://exame.abril.com.br/estilo-de-vida/livros/noticias/nova-biografia-diz-que-van-gogh-nao-se-sucidou>. Acesso em: 16/05/2012

Disponível em: <<http://www.vanityfair.com/unchanged/2014/12/vincent-van-gogh-murder-mystery>. Acesso em: dezembro/2014

Disponível em: <<http://exame.abril.com.br/estilo-de-vida/noticias/nova-biografia-diz-que-van-gogh-nao-se-sucidou>. Acesso em: Dezembro/2014

Aleijadinho - Entrevista Virtual

Autor: Rogério de Alvarenga

Disponível em: <<http://literariovirtual.blogspot.com.br/2012/08/aleijadinho-entrevista-virtual.html> em 14/02/2015

By Norbert Herzog and David Niesel Contributor

Published June 26, 2012

Disponível em: <<http://www.museualeijadinho.com.br/>

Disponível em: <<http://www.mundoeducacao.com/artes/as-enfermidades-aleijadinho-sua-arte-barroca.htm>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.incor.usp.br/conteudo-medico/decourt/aleijadinho.html>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.museualeijadinho.com.br/?op=conteudo&id=102&menuId=97>. Acesso em: 20/02/2016

Disponível em: <<http://www.museualeijadinho.com.br/media/prog.pdf>

Antônio Francisco Lisboa O Aleijadinho - Rodrigo José Ferreira Bretas

O Aleijadinho de Vila Rica – Waldemar de Almeida Barbosa

Paula Allende

Disponível em: <<https://www.isabelallende.com/>

Disponível em: <<http://www.geoex.com/blog/isabel-allende-epiphany-in-india>

Paula - Isabel Allende

CAPÍTULO III

RARE DISEASE PROPOSED AS CAUSE FOR 'VAMPIRES'

By PHILIP M. BOFFEY, Special to the New York Times Published: May 31, 1985

Costas J. Efthimiou e Sohng Gandhi "Cinema Fiction vs. Physics Reality: Ghosts, Vampires, and Zombies" (Volume 31.4, July / August 2007)

Costas J. Efthimiou é um físico teórico da Universidade de Central Florida (UCF).

Sohng Gandhi recebeu seu bacharelado em Física com honras. No outono de 2006, iniciou seus estudos de pós-graduação em física na Universidade de Cornell.

Disponível em: <[http://www.nytimes.com/1985/05/31/us/rare-disease-proposed-as-cause-for-vampires.html#h\[\]>](http://www.nytimes.com/1985/05/31/us/rare-disease-proposed-as-cause-for-vampires.html#h[]>)

Disponível em: <<http://www.foxnews.com/story/0,2933,577037,00.html>>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://stason.org/TULARC/education-books/vampires/17-What-is-porphyrria-why-is-it-called-The-Vampire-Disease.html>>. Acesso em: 02/08/2012

Disponível em: <<http://www.scientificamerican.com/article.cfm?id=new-light-on-medicine>>. Acesso em: 26/12/2012

Disponível em: <<http://www.foxnews.com/story/0,2933,577037,00.html#ixzz1n8xtMLbu>>. Acesso em: 26/12/2012

Disponível em: <<http://www.dailymail.co.uk/news/article-2054061/Prince-Charles-joins-campaign-save-Transylvanias-forests-inspired-family-connections-Count-Dracula.html?ito=feeds-newsxml>>. Acesso em: 21/02/2016

Disponível em: <<http://www.dailymail.co.uk/news/article-2054061/Prince-Charles-joins-campaign-save-Transylvanias-forests-inspired-family-connections-Count-Dracula.html#ixzz1n8mhsmtC>>. Acesso em: 21/02/2016

Todas as imagens e ilustrações utilizadas no livro fazem parte do acervo pessoal da autora e da editora Quadrioffice.

Este não é um livro de história, fantasia, mitos ou lendas. Não pretendo provar nada sobre famílias reais e artistas famosos terem sido portadores de porfíria ou não. Nem especular sobre vampiros e lobisomens serem ou não pessoas com porfíria.

Minha narrativa “miscelânea” nos leva aos mais diversos assuntos, mostrando vários aspectos da vida, hábitos e situações, envolvendo pessoas que comprovadamente ou possivelmente tiveram porfíria. Gostaria de fazer ver que pessoas com porfíria vivem e morrem como todas as outras. Que o diagnóstico não é uma condenação, mas uma possibilidade de renascer! E viver, apesar da doença, das dores, da incompreensão, de qualquer discriminação e do desconhecimento. Viver cada momento, cada qual segundo a sua realidade.

O tempo passa e não volta! Que não tenhamos medo do futuro, nem de uma nova crise ou do que poderá acontecer, porque o medo paralisa muito mais que a porfíria em si, dificultando enormemente a caminhada.

Ieda Maria Scandelari Bussmann

ISBN 978-6-5870-7803-8



quadrioffice

Este não é um livro de história, fantasia, mitos ou lendas. Não pretendo provar nada sobre famílias reais e artistas famosos terem sido portadores de porfíria ou não. Nem especular sobre vampiros e lobisomens serem ou não pessoas com porfíria.

Minha narrativa “miscelânea” nos leva aos mais diversos assuntos, mostrando vários aspectos da vida, hábitos e situações, envolvendo pessoas que comprovadamente ou possivelmente tiveram porfíria. Gostaria de fazer ver que pessoas com porfíria vivem e morrem como todas as outras. Que o diagnóstico não é uma condenação, mas uma possibilidade de renascer! E viver, apesar da doença, das dores, da incompreensão, de qualquer discriminação e do desconhecimento. Viver cada momento, cada qual segundo a sua realidade.

O tempo passa e não volta! Que não tenhamos medo do futuro, nem de uma nova crise ou do que poderá acontecer, porque o medo paralisa muito mais que a porfíria em si, dificultando enormemente a caminhada.

Ieda Maria Scandelari Bussmann

ISBN 978-6-5870-7803-8



quadrioffice