

Porfíria Cutânea Tarda no Paciente Infectado Pelo Vírus HIV

Coelho ILF¹, Luz DM¹, Vallcorba BMM¹, Catalano S P², Bedin V.³

1) Pós-graduando do Instituto BWS

2) Professora e Coordenadora do Curso de Dermatologia do Instituto BWS

3) Professor e Coordenador do Instituto BWS

INTRODUÇÃO:

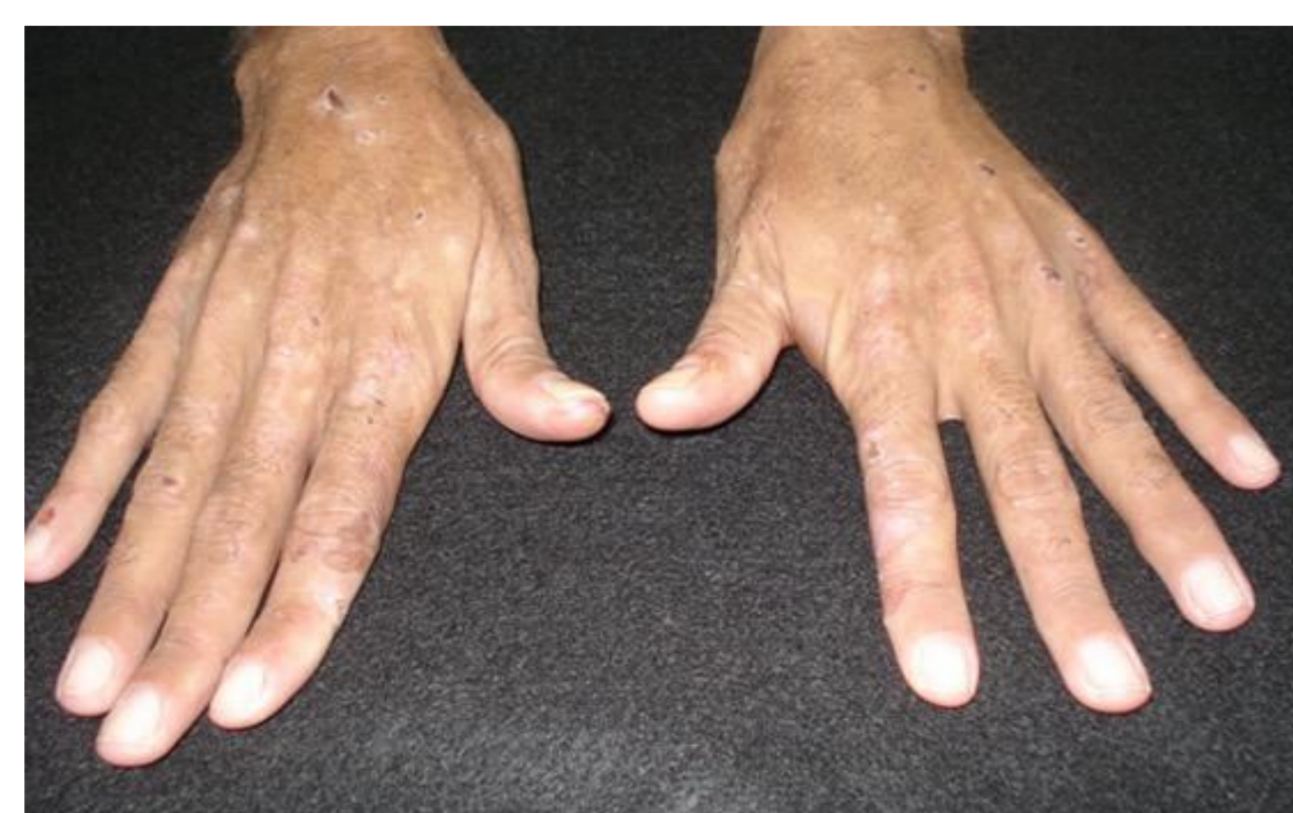
Porfirias são doenças metabólicas raras que resultam da disfunção das enzimas envolvidas na biossíntese do complexo heme. A forma mais comum é a Porfíria cutânea tarda (PCT) ou hepática crônica, que ocorre por uma deficiência herdada ou adquirida da enzima uroporfirinogênio descarboxilase. Pode-se apresentar de duas maneiras: forma hereditária (ou tipo II) e forma adquirida (esporádica ou tipo I). A forma adquirida predomina no gênero masculino, acima dos 40 anos de idade e está relacionada ao alcoolismo e à lesão hepática. Outros fatores incriminados são diabetes mellitus, hemodiálise, ferro, hidrocarbonetos policlorados, hepatite C e infecção pelo HIV.

RELATO DE CASO:

Paciente 29 anos, sexo feminino, infectada pelo vírus da imunodeficiência adquirida há 3 anos apresentando lesões véscico-bolhosas que se iniciaram no dorso das mãos e, depois, em áreas expostas à luz solar, há aproximadamente 3 meses. Além disso, a paciente apresentava fragilidade cutânea aumentada, hiper e hipopigmentação mosqueada, hipertricose não virilizante facial e cabelos finos. As lesões apresentavam aspecto histopatológico característico, além de aumento de uroporfirinas I e III, coproporfirinas urinárias e também de isocoproporfirinas nas fezes.

DISCUSSÃO:

Infeção por HIV e HCV estão fortemente implicadas na precipitação da PCT tipo I. Clinicamente, os achados cutâneos são similares aos vistos nos casos clássicos, fotossensibilidade, fragilidade da pele aumentada com formação de bolhas, erosões e crostas nas áreas expostas ao sol. Embora a fisiopatologia dessa associação não seja compreendida, tem sido sugerido que o vírus pode levar a prejuízo da função hepática por ação do próprio vírus ou dos medicamentos associados. O tratamento com flebotomias repetidas é dificultado por razão da anemia coexistente e pelo risco de transmissão do vírus, portanto, doses baixas de antimaláricos (ex: hidroxiquina três vezes por semana) deve ser considerado. A hipótese de deficiência de glutatona descrita em pacientes portadores de HIV, nos leva a crer que N-acetil-cisteína pode ter um resultado favorável no tratamento das lesões, porém o modo de ação não foi totalmente explicado. Sugere-se que seu mecanismo seja a diminuição da fotossensibilidade induzida pelo acúmulo de porfirinas pela prevenção da formação de radicais livres ou através do aumento intracelular de glutatona. Álcool, uso de anticoncepcional oral e exposição solar devem ser evitados. Rastreamento para hepatite C deve ser realizado.



CONCLUSÃO:

Apesar de serem doenças raras, as porfirias usualmente estão associadas a outras patologias comuns. O diagnóstico correto e o tratamento precoce melhoram o prognóstico do doente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

® Porphyria cutanea tarda in a human immunodeficiency virus-infected patient: treatment with N-acetil-cysteine (Internacional (Journal of Dermatology 37 (9), 718-719 doi: 10.1046/j.1365-4362.1998.00481.x)

® Vieira, F M J; Martins J E C Porfíria Cutânea Tardia (An. Bras. Dermatol.v81; n6; Rio de Janeiro; nov./dez.2006).

® Wolff, K; Goldsmith, LA; Katz SI; Gilchrist BA; Paller AS; Leffell DJ Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine Seventh Edition Volume Two pages 1236-1243, 2008.