

Dissertação

□ **Porfiria cutânea tardia. Estudo evolutivo das características clínicas e laboratoriais: bioquímica, imunofluorescência e microscopia óptica. Dissertação defendida em 2006. Área de concentração: Ciências. Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.**

Autora: Fátima Mendonça Jorge Vieira

Orientador: Prof^o. Dr. José Eduardo Costa Martins

A porfiria cutânea tardia é causada pela deficiência parcial, herdada ou adquirida, da atividade enzimática da uroporfirinogênio decarboxilase, resultando no acúmulo de uroporfirina e hepta-carboxil porfirinogênio no fígado. Os objetivos deste trabalho foram o estudo das características clínicas e laboratoriais: bioquímica, imunofluorescência e microscopia óptica de 28 doentes com porfiria cutânea tardia, antes e após o tratamento com cloroquina. A microscopia óptica e imunofluorescência direta foram feitas em 23 doentes com porfiria ativa antes do tratamento, em sete doentes com apenas remissão clínica, e em oito doentes com remissão clínica e bioquímica, isto é, porfiria inativa. Sete doentes foram do sexo feminino (25%) e 21 do sex masculino (75%). A ingestão de

álcool foi o fator desencadeante predominante nos homens, e a terapia com estrógeno nas mulheres (anticoncepção e reposição hormonal). A hepatite C esteve associada em 57,1% do total dos doentes (71,4% dos homens e 14,3% das mulheres). Na microscopia óptica de 23 doentes, 86,9% apresentavam bolhas subepidérmicas, e 95,6% exibiam vasos da derme superior com paredes espessadas por depósito de material ácido periódico-Schiff positivo e diastase-resistente. O espessamento dos vasos persistiu em quatro de cinco doentes com remissão bioquímica, porém se apresentava de forma menos intensa. Quanto à imunofluorescência negativa e 19 apresentavam depósitos de IgG e de complemento (C3) de forma característica no interior e em torno dos vasos e na junção dermo-epidérmica. A IgG estava presente nos vasos de 65,2% e na junção dermo-epidérmica de 47,8%, e C3 estava presente nos vasos de 52,2% e na junção dermo-epidérmica de 39,1%. A fluorescência na parede dos vasos era homogênea, com intensidade moderada ou intensa, e com a sua presença e intensidade tão notável quanto à da junção dermo-epidérmicas em 57,9% dos casos. Na remissão clínica durante o tratamento e na remissão bioquímica, o depósito de IgG estava presente na parede dos vasos de 85,7% e 87,5%, respectivamente, e o depósito de C3 nos vasos estava presente em 14,3% e 37,5%, respectivamente. Comparando os doentes antes do tratamento com doentes em remissão clínica e os que estão em remissão bioquímica, o número de casos com depósito de complemento (C3) nos vasos diminuiu (de 52,2% antes do tratamento, para 14,3% e 37,5%, respectivamente). Na remissão bioquímica a fluorescência predominava mais na parede dos vasos do que na junção dermo-epidérmica em 71,4% dos doentes. O imunomapeamento antigênico da bolha, para determinar o nível da clivagem na junção dermo-epidérmica, foi realizado em sete doentes sem tratamento prévio. Em três casos todos os antígenos, a saber BP 180 (antígeno do penfigóide bolhoso), lamina, colágeno tipo IV e colágeno tipo VII, estavam localizados em ambos os lados da bolha (clivagem na sublâmina densa); em um caso o colágeno tipo IV foi encontrado no teto da bolha (clivagem abaixo da sublâmina densa); e em um caso todos antígenos foram encontrados na base da bolha (clivagem intraepidérmica); em um caso o colágeno tipo IV foi encontrado no teto da bolha (clivagem abaixo da sublâmina densa). Portanto, não houve um padrão característico do nível de clivagem no imunomapeamento. Provavelmente o mecanismo que define o nível de clivagem é a lesão fotodinâmica dos lisossomos ao nível dos queratinócitos basais e/ou das células dérmicas. □