

Porfiria cutânea tarda associada a infecção pelo VIH e hepatite crónica C

Porphyria cutanea tarda associated with human immunodeficiency virus infection and chronic hepatitis

Henriqueta M. Cunha*, J. A. Malhado**, M. Helena Pacheco***, J. Ferreira****, A. Filipe Coutinho*****

Resumo

Os primeiros casos de porfiria cutânea tarda (PCT) associada a infecção pelo VIH foram descritos em 1987, tendo sido publicados, até à data, 56 casos. Estudos recentes demonstraram que a prevalência do VHC em doentes com porfiria cutânea tarda é de cerca de 62%.

Descrevemos um caso de porfiria cutânea tarda associada a infecção pelo VIH1, hepatite crónica C, alcoolismo e uso de anticoncepcionais orais.

O nosso caso sugere que, na patogénese desta entidade, em doentes com infecção pelo VIH, estão envolvidos outros factores virais e tóxicos.

Palavras chave: porfiria cutânea tarda, infecção pelo VIH, hepatite C

Abstract

Porphyria cutanea tarda (PCT) associated with human immunodeficiency virus infection was firstly described in 1987 and up to now only 56 clinical cases have been published in the literature.

Recent studies showed a 62% of porphyria cutanea tarda in patients with HIV.

In our clinical case there is an association with HIV infection, chronic hepatitis C, alcoholism and oral contraceptives.

In this context, we believe that in patients with HIV, the role of other viral and toxic factors might be relevant in the pathogenesis and development of porphyria cutanea tarda.

Key words: porphyria cutanea tarda, HIV infection, hepatitis C

* Interna do Internato Complementar de Dermatologia

** Assistente Hospitalar Graduado do Serviço 1 de Medicina

*** Assistente Hospitalar do Serviço 1 de Medicina

**** Interno do Internato Complementar de Medicina

***** Chefe de Serviço do Serviço 1 de Medicina

Serviço de Medicina I e Serviço de Dermatologia do Hospital de Curry Cabral, Lisboa.

Recebido para publicação em 22.04.96

Introdução

A porfiria cutânea tarda (PTC) pertence ao grupo das porfírias, doenças metabólicas resultantes de deficiências enzimáticas na via de síntese do heme.

Trata-se da porfiria mais comum e o défice enzimático localiza-se na descarboxilase hepática do uroporfirino-génio.

A forma esporádica está associada frequentemente a diversos factores tóxicos, tais como o álcool, estrogénios, medicamentos, hepatite B e, mais recentemente, ao VIH e VHC ^{1,2}.

Descrevemos o caso de uma doente toxicodependente, com infecção pelo VIH1 e hepatite crónica C, que desenvolveu um quadro de porfiria cutânea tarda.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, 32 anos de idade, de raça caucasiana, natural e residente em Lisboa, programadora de informática.

Referia 7 meses antes do internamento, aparecimento de lesões vesico-bolhosas no dorso das mãos, dedos, antebraços. Estas lesões eram desencadeadas por traumatismos mínimos, exposição solar e ingestão de álcool, e evoluíam para erosões e cicatrizes. Nos últimos meses, houve um agravamento das queixas, com hiperpigmentação e hipertricose da face.

Nos hábitos e antecedentes pessoais, salientavam-se: toxicodependência e.v.(heroína e cocaína), hábitos alcoólicos não quantificáveis e seropositividade para o VIH1 desde há 18 meses. Medicação com cotrimoxazol, zidovudina desde há 15 meses e uso de anticoncepcionais orais desde há 13 anos.

Negava antecedentes familiares de dermatose bolhosa.

O exame objectivo revelava doente emagrecida e dermatose localizada nas áreas foto-expostas: hiperpigmentação e hipertricose da face; lesões cutâneas, envolvendo simetricamente o dorso das mãos, dedos e antebraços, constituídas por erosões, cicatrizes (Fig.1); bolhas e



Fig.1-Erosões e cicatrizes no dorso das mãos e antebraços

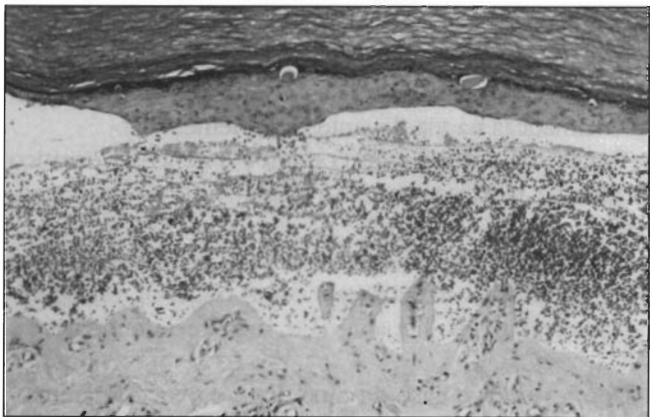


Fig.2-Bolha subepidérmica com pavimento dérmico festonado (HEX100)

quistos de milia.

Nos exames complementares de diagnóstico havia a salientar:

GB2.4X10(9)/l (N 75,6%; E 3,3%; B 0,6%; L 12,9%; M 7,6%); plaquetas 91X10(9)/l; AST 51 U/L; ALT 64 U/L; Gama GT 66 U/L; f. alcalina,107 U/L; ferro 103 g/dl; ferritina 381 g/dl; porfirinas urinárias totais 652 g/dl; uroporfirinas urinárias 234 g/dl (N:15-50 g/dl); coproporfirinas urinárias 418 g/dl (N:35-150); ácido delta-aminolevulínico urinário - normal.

Marcadores do VHB negativos; VHC positivo (Elisa, W. Blot e PCR).

Linfócitos CD4 7/mm³.

Rx do tórax e ecografia abdominal sem alterações.

O exame histopatológico de lesão bolhosa revelou bolha subepidérmica com epiderme intacta e pavimento dérmico festonado (Fig.2); a biópsia hepática revelou hepatite crónica de lesões mínimas, *score* 3 (Fig.3).

Foi efectuado o diagnóstico de PTC associada a infecção pelo VIH1 e hepatite crónica C.

Assistiu-se a melhoria franca das lesões cutâneas, após suspensão dos anticonceptivos orais e álcool, evicção solar; posteriormente, evolução com carácter crónico-recidivante.

Discussão

Wissel e col., em 1987, descreveram os primeiros casos de PTC associada a infecção pelo VIH¹, encontrando-se descritos na literatura 56 casos². Na maioria destes casos, verificaram-se associações a outras causas de

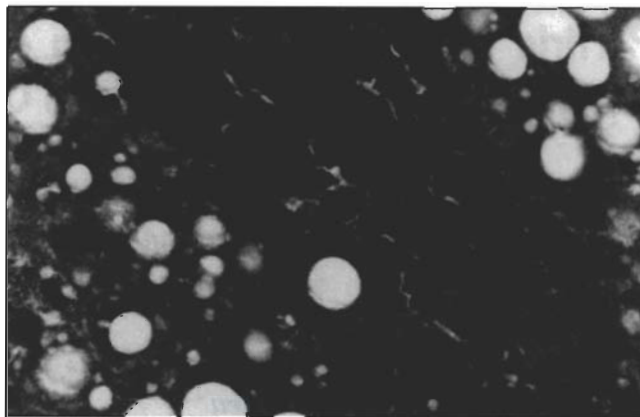


Fig.3-Infiltrado inflamatório dos espaços porta e necrose hepatocelular (HEX1000)

hepatopatia não relacionada com a infecção pelo VIH: etilismo em 65%, serologia positiva para o VHB em 57% e do VHC em 46,7%^{2,3,4,5,6,7,8,9,10}. A associação entre PCT e infecção pelo VIH não será provavelmente fortuita e o papel do VIH permanece controverso. Recentemente, DeCastro e col. demonstraram uma prevalência de anticorpos para o VHC da ordem dos 62% em doentes com PCT¹¹.

Neste caso, para além da infecção pelo VIH, foi possível comprovar hepatite crónica C e, pelo método de PCR, replicação do VHC com RNAm positivo. Havia também factores tóxicos, nomeadamente anticonceptivos orais, álcool e drogas e.v.(cocaína e heroína).

Cribier e *al.* conseguiram demonstrar a existência de interacção entre os VHC e VIH em caso de co-infecção, com viremia do VHC aumentada¹².

Os mesmos autores estudaram o perfil de excreção urinária das porfirinas em 50 doentes VIH+, 50 doentes VHC+, 50 doentes VIH+ e VHC+ e 50 testemunhas VIH- e VHC-. Nenhum destes doentes tinha sinais de PCT ou antecedentes familiares de PCT e apenas num doente VIH+ e VHC+ ocorreram modificações compatíveis com PCT, sugerindo que as infecções pelos VIH e VHC não são suficientes para desencadear um quadro de PCT, esta só se revelando em doentes predispostos¹².

Contudo, o nosso caso sugere que na patogénese da PCT, em doentes HIV+, estão envolvidos outros factores virais e tóxicos .

A PCT deve ser incluída no espectro das doenças encontradas no decurso da infecção pelo VIH e/ou VHC.

Bibliografia

1. Wissel P, Sordillo P, Andersson K et al. Porphyria cutanea tarda associated with the acquired immune deficiency syndrome. *Am J Hematol* 1987; 25: 107-113.
2. Lestang P, Pauwels C, Picard C et al. Association porphyrie cutanée tardive et VIH: étude de 21 cas. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie* 1995; 122 (Sup. I): S58-S59.
3. Sayed F, Viraben R, Bazex J et al. Porphyrie cutanée tardive e infecção a VIH1. Deux nouveaux cas. *Ann Dermatol Venerol* 1993; 123:455-457.
4. Soriano E, Catalá MT, Lacruz J et al. Porfiria cutanea tarda e infección por el virus de la inmunodeficiencia humana. *Rev Clin Esp* 1993; 192:120-122.
5. Boisseau A, Couzigou P, Forestier J et al. Porphyria cutanea tarda associated with human immunodeficiency virus infection. A study of four cases and review of the literature. *Dermatologica* 1991; 182:155-159.
6. Cohen P, Suarez S, DeLeo V. Porphyria cutanea tarda in human immunodeficiency virus-infected patients. *JAMA* 1990; 264(10): 1315-1316.
7. Reynaud P, Goodfellow K, Svec F. Porphyria cutanea tarda as initial presentation of the acquired syndrome in two patients. *JID* 1990; 161:1032-1033.
8. Nip-Sakamoto C, Wong R, Izumi A. Porphyria cutanea tarda and AIDS. *Cutis* 1989;44:470-472.
9. Hogan D, Card R, Ghadially R et al. Human immunodeficiency virus infection and porphyria cutanea tarda. *J Am Acad Dermatol* 1989;20:17-20.
10. Lobato M, Berger T. Porphyria cutanea tarda associated with the acquired immunodeficiency syndrome. *Arch Dermatol* 1988;124:1009-1010.
11. DeCastro M., Sanchez J, Herrera J et al. Hepatitis C virus antibodies and liver disease in patients with porphyria cutanea tarda. *Hepatology* 1993;17(4):551-557.
12. Cribier B, Rey D, Le Coz C et al. Étude du profil d'excrétion urinaire des porphyrines au cours de l'infection par le VIH et par le virus de l'hépatite C. *Ann Dermatol Venerol* 1995;122(supI):S59.

Correspondência:
 Henriqueta M. Cunha
 Serviço de Dermatologia - Hospital de Curry Cabral
 Rua de Beneficência - 1000 Lisboa