

A rara associação entre esclerite aguda e porfiria cutânea tardia, uma breve descrição

The rare association between acute scleritis and late skin porphyria, a brief description

DOI:10.34119/bjhrv4n2-322

Recebimento dos originais: 01/03/2021

Aceitação para publicação: 09/04/2021

Gabriela Teixeira Lima

Acadêmica do Sexto Ano de Medicina no Centro Universitário Atenas
Rua Brigadeiro Faria Lima, Qd 10, Lt 12, Setor São Francisco, Jussara – GO, Brasil
gabriela.tl@hotmail.com

Victor Ferreira Schuwartz Tannus

Especialização em Oftalmologia e Fellow em Retina pela Fundação Hilton Rocha.
Fellow em Uveíte pelo Hospital São Geraldo da UFMG. Título de Especialista em
Oftalmologia pelo Conselho Brasileiro de Oftalmologia. Professor de Oftalmologia da
Faculdade Metropolitana São Carlos
Av. Gov. Roberto Silveira, Nº 910, Bairro Novo, Bom Jesus do Itabapoana – RJ, Brasil
victortannusoftalmo@hotmail.com

Rhuan de Santana Fernandes

Graduado em Medicina pelo Centro Universitário Atenas
Rua Travessa Vicente de Paula, Nº 484, Bairro Paraíso, Guanambi – BA, Brasil
rhuan_sfernandes@hotmail.com

Nathália Siriano Costa

Acadêmica do Sexto Ano de Medicina no Centro Universitário Atenas
Rua Joaquim Murinho, Nº 266, Apto 313, Centro, Paracatu – MG, Brasil
nathaliasirianocosta43@gmail.com

Mariana Augusta Caixeta Batista Franco

Acadêmica do Quinto Ano de Medicina na Faculdade Santo Agostinho
Rua Lucinda Gonzaga, Nº 290, Bairro Alto do Córrego, Paracatu – MG, Brasil
marianaabcfranco@gmail.com

Júlian Reis da Silva

Acadêmica do Sexto Ano de Medicina no Centro Universitário Atenas
Rua Antônio Martins, Nº 25, Apto 101, Bairro Amoreiras, Paracatu – MG, Brasil
julian_reeis@hotmail.com

Silvano Araújo Ferreira Junior

Acadêmico do Sexto Ano de Medicina no Centro Universitário Atenas
Rua do Lagedo, Nº 22, Bairro Arraial D'Angola, Paracatu – MG, Brasil
junior.web12@gmail.com

Rebecca Martins de Sousa Oliveira

Graduada em Medicina pelo Centro Universitário Atenas
Rua Euridamas Avelino de Barros, Nº 60, Lavrado, Paracatu – MG, Brasil
rebecca.mdso@gmail.com

RESUMO

A esclerite é a inflamação da esclera, sendo de caráter progressivo e destrutivo e se apresenta com quadro de dor ocular intensa e hiperemia ocular. A porfiria cutânea tardia consiste em uma alteração dermatológica que se caracteriza pela presença de lesões de pele, com a formação de vesículas e bolhas, nas áreas de maior exposição solar e de propensão ao trauma. A presença de alterações oftalmológicas, como a esclerite, em pacientes portadores de porfiria cutânea tardia são raras. O tratamento consiste em controlar a doença de base, tratar as alterações oftalmológicas e evitar a exposição aos fatores desencadeantes.

Palavras-chave: Esclerite, Inflamação, Porfiria Cutânea Tardia.

ABSTRACT

Scleritis is the sclera inflammation, being progressive and destructive and presents with severe ocular pain and ocular hyperemia. Late cutaneous porphyria consists of a dermatological alteration characterized by the presence of skin lesions with the formation of vesicles and blisters in areas of greater sun exposure and susceptibility to trauma. The presence of ophthalmic alterations, such as scleritis, in patients with late cutaneous porphyria are rare. Treatment consists of controlling the underlying disease, treating ophthalmological changes and avoiding exposure to triggering factors.

Keywords: Scleritis, Inflammation, Late Cutaneous Porphyria.

1 INTRODUÇÃO

A esclera constitui de uma camada fibrosa localizada entre a conjuntiva e a coróide, tendo função de proteção e sustentabilidade das estruturas intraoculares e sendo de extrema importância para manutenção da anatomia ocular. A esclerite consiste em uma inflamação grave que envolve os tecidos da esclera e da episclera profunda, com quadro clínico destrutivo que pode provocar a perda visual. A porfiria cutânea tardia (PCT) é a forma de apresentação mais comum da porfiria que se caracteriza pela presença de bolhas, vesículas e cicatrizes localizadas principalmente no dorso das mãos, além de ainda apresentar fragilidade tecidual nas áreas de maior exposição à luz solar. O diagnóstico da PCT é realizado pela análise da urina que se apresenta com grande aumento na presença de uroporfirina (URO) e o tratamento consiste inicialmente na suspensão do fator desencadeante seguido de flebotomia ou doses baixas de cloroquina, variando de acordo com o quadro clínico e as condições físicas do paciente. São raras as alterações oftalmológicas em pacientes portadores de porfiria cutânea tardia.

2 METODOLOGIA

Este trabalho trata-se de uma pesquisa bibliográfica e documental com objetivo qualitativo, de abordagem descritiva e de natureza básica. Foi realizado com base na pesquisa nas bases de dados SciELO, PubMed, Lilacs e Google Scholar utilizando-se os termos “esclerite”, “porfíria” e “porfíria cutânea tardia”. Foram incluídos artigos de revisão, estudos observacionais e relatos de casos publicados de 2002 a 2018, em língua portuguesa, espanhola e inglesa com acesso aberto. Foram excluídos artigos incompletos, que não tratassem do tema estudado e cartas ao editor. Optou-se por trabalhos que versassem sobre as características da esclerite e da porfíria, especialmente a porfíria cutânea tardia.

3 RESULTADOS E DISCUSSÕES

Esclerite é uma doença grave que acomete o tecido episcleral superficial e profundo tendo caráter progressivo. A esclera apresenta uma espessura que varia de 0,3 a 1,0 milímetros, constituindo-se de uma camada de baixa densidade e sendo composta por densos feixes de colágeno, fibroblastos, fibras elásticas, glicoproteínas e proteoglicanos. O aspecto normal da esclera é alterado no processo inflamatório, devido à desorganização e ao edema das fibras colágenas, com acúmulo de células inflamatórias, que algumas vezes, mostra padrão mediado por células T, implicando em alterações em relação ao tratamento da doença.

A esclerite se manifesta principalmente na forma anterior e caracteriza-se com dor ocular intensa como sintoma predominante. Apresenta-se mais frequentemente em mulheres entre 30 e 55 anos de idade, mais prevalente nas portadoras de doenças do tecido conjuntivo e alguns casos podem ainda apresentar uma origem infecciosa.

A inflamação ocular pode apresentar-se de maneira idiopática ou estar associada a doenças sistêmicas. Dentre as doenças sistêmicas apresentadas mais frequentemente, cita-se as doenças reumáticas como artrite reumatoide e lúpus eritematoso sistêmico, as doenças infecciosas como herpes zoster oftálmico, herpes simples, sífilis e tuberculose, as doenças inflamatórias intestinais como reto-colite-ulcerativa e doença de Crohn, além de granulomatose de Wegener, poliarterite nodosa e artrite de células gigantes. O risco da associação sistêmica é maior em pacientes idosos e também na presença de esclerite anterior necrosante.

O diagnóstico é clínico, apresentando uma melhor visualização pela lâmpada de fenda. A solicitação da ultrassonografia ocular é recomendada para avaliação da porção

anterior da esclera, sendo útil para a confirmação do diagnóstico. É indispensável realizar uma avaliação clínica geral do estado do paciente, além de uma investigação laboratorial completa.

Os sintomas incluem um quadro de dor ocular intensa, hiperemia do globo ocular, lacrimejamento, fotofobia e visão turva. A progressão do quadro pode desencadear uma degeneração gradativa da visão até a sua perda total.

O tratamento depende inicialmente de um diagnóstico correto do quadro clínico do paciente e consiste no uso de corticoide tópico e sistêmico, além do uso de drogas anti-inflamatórias orais. Pode ainda ser necessário fazer uso de imunossuppressores sistêmicos para o controle do quadro ocular nos pacientes com casos mais graves, sendo necessária uma consulta prévia com o reumatologista para um melhor diagnóstico e tratamento da doença.

Podem ocorrer apresentações mais agressivas de esclerites e não responsivas à terapêutica convencional, aumentando o risco de complicações oculares como perda ocular por perfuração, descolamento de retina, edema do disco óptico, alterações corneanas, uveíte, glaucoma, entre outros.

A porfiria consiste em um grupo de doenças metabólicas resultantes do mau funcionamento da catálise enzimática de diversas enzimas que estão envolvidas na cadeia da biossíntese do complexo heme. Resultam da atividade deficiente de uma determinada enzima decorrente a mutações presentes em seu gene, exceto no caso da porfiria cutânea tardia (PCT) em que a enzima não apresenta mutações em seu gene. O acúmulo de porfirina ou de seus precursores no corpo pode levar ao desencadeamento de efeitos tóxicos responsáveis pelas manifestações clínicas clássicas da porfiria.

Estima-se uma ocorrência de 1 a 2 casos de porfiria para cada 100 mil pessoas, sendo sua incidência mais comum nos países do norte da Europa, chegando ainda a apresentar uma proporção de 1 caso para 500 pessoas quando se trata de pacientes portadores de doenças psiquiátricas.

A porfiria teve a sua primeira descrição apresentada por Hipócrates, mas a explicação bioquímica só veio com Felix Hoppe-Seyler em 1874. Neste mesmo ano, o médico alemão Dr. Schultz fez uma descrição detalhada desta doença.

A porfiria apresenta-se de diversas formas de manifestação sendo classicamente dividida em eritropoéticas e hepáticas, dependendo de onde predomina a deficiência enzimática, sendo que esta última subdivide-se ainda em forma aguda e crônica, enquanto a primeira só se apresenta de forma crônica. As porfirias eritropoéticas subdividem-se em

porfiria eritropoética congênita (CEP) e protoporfiria eritropoética (EPP), as porfirias hepáticas crônicas em porfiria cutânea tardia (PCT) e porfiria hepatoeritropoética (HEP) e as porfirias hepáticas agudas em porfiria por deficiência da ALA desidratase (ADP), porfiria intermitente aguda (AIP), coproporfiria hereditária (HCP) e porfiria variegata (VP). De todas as formas de apresentação de porfiria, as mais frequentes são: EPP, AIP e PCT, sendo esta última a única capaz de apresentar alterações oftalmológicas nos pacientes.

A PCT apresenta caráter autossômico dominante e na grande maioria dos casos manifesta-se de forma adquirida ou esporádica, não apresentando nenhuma alteração genética. Está associada à redução da atividade enzimática de uroporfirinogênio descarboxilase (UROD), resultante do acúmulo de uroporfirina (URO) e hepto-carboxil porfirinogênio encontradas predominantemente no fígado.

Os fatores de risco para o surgimento de PCT incluem: infecção crônica pelo vírus da hepatite C (HCV), infecção pelo vírus de imunodeficiência humana (HIV), uso excessivo de álcool e de estrógenos, mutações da hemocromatose, exposição a hidrocarbonetos aromáticos poli-halogenados, presença de carcinoma hepatocelular, deficiências de ferro e dialíticos. É indispensável que a sorologia para HIV e HCV seja solicitada a todos portadores de PCT, devido a frequente associação.

Os sintomas incluem lesões de pele com a formação de vesículas e bolhas, seguidas por erosões, crostas, cicatrizes e mília, que se localizam principalmente no dorso das mãos, em especial nos espaços interdigitais, apresentando-se ainda em braços, face, pés e pernas. O surgimento das lesões está intimamente associado à exposição ao sol, por isso são mais frequentes nas áreas com maior fotoexposição, e ainda aos locais com maior propensão a sofrerem trauma.

Pode ocorrer ainda hiperpigmentação de pele, principalmente nos locais onde ocorrem as lesões e que ficam mais expostas ao sol, aumento da espessura cutânea, hipertricose do tipo lanugem, especialmente nas regiões de face, predominantemente nas regiões fronto-temporal e malar superior, pescoço e braços e placas esclerodermiformes que acometem face, pescoço, tórax e couro cabeludo, sendo esta menos frequente que as demais manifestações.

Os fatores desencadeantes para a porfiria incluem exposição à luz solar, álcool, tabaco, estresse, infecções em geral, jejum prolongado, dieta para emagrecimento,

fármacos como barbitúricos, sulfonamidas, alguns antibióticos, sedativos e contraceptivos orais, entre outros.

O diagnóstico é feito pela análise da urina, que se apresenta com fluorescência púrpura-avermelhada quando observada com a lâmpada de Wood, sendo seu padrão característico o aumento da presença de URO, que pode chegar a 50 vezes mais que seu valor habitual. Na análise das fezes as porfirinas também se encontram aumentadas. Praticamente todos os pacientes portadores de PCT apresentam um aumento de ferro sérico, da saturação de ferro e da ferritina.

O tratamento consiste inicialmente em identificar e suspender o fator desencadeante. Posteriormente, inicia-se um dos dois tipos de tratamento: flebotomia e baixas doses de cloroquina. A associação da flebotomia com os antimaláricos, como a cloroquina, pode ser empregada nos casos de maior resistência ao tratamento.

Quando a flebotomia é contraindicada, os antimaláricos são o tratamento de escolha, utilizados em doses baixas de 125 ou 250 mg duas vezes por semana.

A PCT não é uma doença hereditária nem transmissível. Costuma surgir em adultos entre 30 e 40 anos de idade, desenvolvendo-se mais precocemente em pacientes com histórico familiar positivo.

4 CONCLUSÃO

A porfiria cutânea tardia associada à esclerite é uma rara manifestação. Ao ser diagnosticado com um quadro de esclerite sem causa definida, o paciente deve ser investigado para PCT. O tratamento da esclerite associado ao da porfiria cutânea tardia varia de acordo com as manifestações clínicas apresentadas pelo paciente portador e o seu prognóstico costuma ser favorável.

REFERÊNCIAS

- Almeida ACC, Villa RT, Bedin V. Porfíria cutânea tardia no paciente infectado pelo vírus da imunodeficiência adquirida. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2010;38(2):91-93.
- Battero RG, Cebrian RFM, Skare TL. Prevalência de manifestações oculares em 198 pacientes com artrite reumatoide: um estudo retrospectivo. *Arq Bras Oftalmol*. 2008;71(3):365-9.
- Choi HK, Thomé FS, Orlandini T, Barros E. Hiperpigmentação cutânea em pacientes com insuficiência renal crônica em hemodiálise infectados pelo vírus da hepatite C. *Rev Assoc Med Bras*. 2003;49(1):24-8.
- Dinardo CL, Fonseca GHH, Sukanuma LM, Gualandro SFM, Chamone DAF. Porfirias: quadro clínico, diagnóstico e tratamento. *Rev Med (São Paulo)*. 2010;89(2):106-14.
- Filho FB, Santos MVPQ, Carvalho FNMP, Castro CGC, Dobao E, Lyra MR, Menezes V, Nery JAC. HAART: A risk factor for development of porphyria cutanea tarda? *Rev Soc Bras Med Trop*. 2012;45(6):764-767.
- Iribas JL, Weidmann J, Reyes MA, Korol V, Coronica M, Sixto M, Albertengo A. Porfíria cutânea tardia. Reporte de 5 casos. *Rev Argent Dermatol*. 2008;89:45-52.
- Júnior JVJ, Paiva DLM, Rocha SFVCB, Valente N. Porfíria cutânea tardia. Relato de dois casos. *Rev Bras Clin Med*. 2010;8(3):286-289.
- Lopes DA, Valle MA, Taguti J, Celli R, Taguti RCTC, Betônico GN, Medeiros FC. Porfíria aguda intermitente: relato de caso e revisão de literatura. *Rev Bras Ter Intensiva*. 2008;20(4):429-434.
- Machado DO, Curi ALL, Bessa TF, Campos WR, Oréfica F. Esclerite posterior: características clínicas, associação sistêmica, tratamento e evolução de 23 pacientes. *Arq Bras Oftalmol*. 2009;72(3):321-6.
- Machado DO, Curi ALL, Fernandes RS, Bessa TF, Campos WR, Oréfica F. Esclerite: características clínicas, associação sistêmica, tratamento e evolução de 100 pacientes. *Arq Bras Oftalmol*. 2009;72(2):231-5.
- Maganhoto APS, Correia S, Squillace LO, Neto RIP. Esclerite posterior bilateral simultânea e unilateral recorrente. *Rev Bras Oftalmol*. 2018;77(1):38-42.
- Martinez AAG, Matos KTF, Trevisani V, Hirai A, Allemann N. Evolução da esclerite nodular com biomicroscopia ultrassônica: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol*. 2013;76(6):374-6.
- Melito VA, Parera VE, Rossetti MV, Batlle A. Manifestación de porfiria cutánea tardía en pacientes infectados con el virus de la inmunodeficiencia humana. *Acta Bioquím Clín Latino Am*. 2006;40(1):29-34.

Parra AGM, Miyazaki FH, Ribeiro RM, Gehlen ML, Skare T. Análises de 29 casos de esclerite. Experiência de um serviço de Reumato-Oftalmologia. *Arq Bras Oftalmol.* 2010;73(3):250-3.

Salazar P, Cesaroni E, Allevato M, Marini M. Porfiria cutânea tarda: su asociación con HIV. Presentación de 4 pacientes. *An Argent Dermatol.* 2012;18(2):30-35.

Schmidt L, Burkiewicz CJC, Silva MB, Skare TL. Esclerite como manifestação inicial de granulomatose de Wegener: descrição de caso. *Rev Bras Reumatol.* 2007;47(2):145-147.

Sousa JM, Trevisani VFM, Modolo RP, Gabriel LAR, Vieira LA, Freitas D. Comparative study of ophthalmological and serological manifestation and the therapeutic response of patients with isolated scleritis and scleritis associated with systemic diseases. *Arq Bras Oftalmol.* 2011;74(6):405-9.

Sternlicht T, Allemann N, Muccioli C. O emprego da biomicroscopia ultra-sônica no diagnóstico e evolução clínica dos diferentes tipos de esclerite anterior. *Arq Bras Oftalmol.* 2001;64:229-32.

Urbano AP, Urbano AP, Torigoe AMS, Urbano I, José NK. Esclerite infecciosa espontânea por *Nocardia asteroides*: Relato de caso. *Arq Bras Oftalmol.* 2003;66:223-5.

Urbano AP, Urbano AP, Urbano I, José NK. Episclerite e esclerite. *Arq Bras Oftalmol.* 2002;65:591-8.

Vieira FMJ, Aoki V, Oliveira ZNP, Martins JEC. Estudo da imunofluorescência direta, imuno mapeamento e microscopia ótica na porfiria cutânea tardia. *An Bras Dermatol.* 2010;85(6):827-37.

Vieira FMJ, Martins JEC. Porfiria cutânea tardia. *An Bras Dermatol.* 2006;81(6):573-584.

Vieira FMJ, Nakhle MC, Lemos CPA, Cançado ELR, Reis VMS. Precipitating factors of porphyria cutanea tarda in Brazil with hemochromatosis gene (HFE) mutations. Study of 60 patients. *An Bras Dermatol.* 2013;88(4):530-40.