

PSEUDOPORFIRIA EM DOENTES RENAIIS CRÔNICOS: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DE LITERATURA

PSEUDOPORFIRIA IN CHRONIC RENAL PATIENTS: A LITERATURE REVIEW

Adriano Fonseca Ribeiro Cardoso¹
Thiago Augusto Soares Monteiro da Silva²

RESUMO: A pseudoporfiria é uma dermatose bolhosa rara com maior prevalência em doentes renais crônicos em terapia dialítica. Possui grande semelhança clínica e histológica com a porfiria tardia, porém sem anomalia do metabolismo da porfirina. O objetivo deste estudo foi realizar uma revisão integrativa da literatura referentes à ocorrência da pseudoporfiria nos doentes renais crônicos. Realizou-se uma revisão integrativa de literatura. Os dados referentes ao estudo foram coletados no período de Dezembro de 2021 através das bases de dados da Biblioteca Nacional de Medicina dos Estados Unidos (PUBMED) e Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências (LILACS) utilizando-se os descritores “pseudoporfiria”, “porfiria” e “cutânea”. Foram utilizados como critérios de inclusão artigos em português, inglês e espanhol, publicados entre o período de 1999 a 2020, disponíveis em texto completo e gratuito. Foram analisados 17 artigos, sendo estes dispostos em 3 categorias: ocorrência, diagnóstico e abordagem. A análise dos estudos mostrou que além de rara a pseudoporfiria é uma doença subdiagnosticada que faz diagnóstico diferencial com outras doenças bolhosas, sendo diagnosticada através de exame clínico e histológico e requer para seu tratamento a suspensão de diversas drogas, assim como medidas de fotoproteção e uso oral de N-acetilcisteína.

Palavras-chave: Pseudoporfiria. Porfiria. Cutânea. Dermatologia Nefrologia.

ABSTRACT: Pseudoporphyria is a rare bullous dermatosis with higher prevalence in critically ill patients. It has great clinical similarity and alteration with alteration due to late occurrence, but without the purpose of this occurrence study. An integrative literature review was carried out. The reference data for study 20 were important in the period of December 2021 through the databases of the National Library of Medicine of the United States (PUBMED) and Latin American and Caribbean Literature in Sciences (LILACS) using the descriptors " pseudoporphyria", "porphyria" and "cutaneous". Articles in Portuguese, English and Spanish, published between 1999 and 220, available in full text and free of charge, were used as inclusion criteria. Analysis of analysis 17 articles, being these diagnoses in 3 categories: occurrence, and approach. The analysis of the studies showed, in addition to being rare, pseudoporphyria is an underdiagnosed disease that makes a differential diagnosis with other diseases through clinical and histological examination and requires several N-acetylcysteine oral drugs for its extension.

Keywords: Pseudoporphyria. Porphyria. Cutaneous. Dermatology. Nefrology.

¹Discente do curso de Medicina da Universidade de Vassouras/UV, Vassouras, Rio de Janeiro, Brasil; <https://orcid.org/0000-0002-0059-4107>. E-mail: adrianofrcvass@gmail.com.

² Doutor em Enfermagem pela Escola de Enfermagem Anna Nery (EEAN) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Mestre em Enfermagem pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Professor do curso de Enfermagem da Universidade de Vassouras. Vassouras, Rio de Janeiro, Brasil. E-mail: thiagoams@bol.com.br; <https://orcid.org/0000-0001-6870-5101>.

INTRODUÇÃO

Pseudoporfiria é uma dermatose bolhosa que tem características clínicas e histológicas parecida com as da porfiria tardia, porém não apresenta alterações no metabolismo heme. No doente renal crônico ela ocorre devido a uma inibição enzimática que impede a degradação de metabólitos porfirinicos no sangue (PAVANNELI et al., 2018).

As porfirinas são compostos tetrapirrólicos amplamente difundidos pela natureza e são essenciais em muitas funções fisiológicas em todas as células como, por exemplo, no transporte de elétrons e de hemoglobina, metilações, e em reações de oxidação (GOULO et al., 1999).

O tratamento se resume basicamente na suspensão dos medicamentos desencadeantes, além de proteger-se da exposição solar (JANECZEK et al., 2018). O prognóstico pode ser muito eficaz, desde que seja detectado e interrompido o agente causador e a evolução da melhora da ferida é gradativa, com resposta de meses ou anos (ADIL et al., 2018).

A fisiopatologia não está completamente elucidada, entretanto estudos sugerem que pode existir depuração insuficiente de precursores das porfirinas nos pacientes que tem doença renal que não estão sendo dialisados ou até mesmo com pouca purificação pela hemodiálise causando abundância de porfirinas na pele. Além disso, os pacientes que estão em tratamento de hemodiálise poderiam estar sujeitos a gerar compostos eficazes de modificar a síntese da heme (RIVITTI et al., 2008).

O quadro clínico da pseudoporfiria ocorre pela existência de bolhas e vesículas subepidérmica associadas ou não a um pequeno processo inflamatório dérmico que se apresenta na face, mãos, antebraços, pernas ou pés (ORTIZ et al., 2012). Porém, há relatos na literatura de pacientes sem a configuração típica com a presença de bolhas, e sim com o desenvolvimento de crostas e úlceras, sendo o diagnóstico realizado através das características histológicas da lesão (ORTIZ et al., 2012). Fraqueza da pele e contusões acarretadas por traumas leves também são queixas comuns (ORTIZ et al., 2012).

As manifestações clínicas da pseudoporfiria são semelhantes às da porfiria da pele, uma vez que, vesículas, lesões bolhosas, sensibilidade da pele, cistos milium e

cicatrizes em áreas fotoexpostas são notadas em ambas as patologias (ORTIZ et al., 2012).

O diagnóstico clínico é muito importante, pois deve se levar consideração a história do paciente a exposição as drogas e doença renal crônica em hemodiálise e exames laboratoriais para assim, comprovar a existência da doença (RIVITTI et al., 2008).

A etiologia está relacionada aos medicamentos fotossensibilizantes, ainda que, atinja com maior frequência pacientes com doença renal crônica e indivíduos com exposição abundante ao sol, camas de bronzamento e Terapia por ultravioleta (UVA), que indica uma clara relação com a radiação UVA 320-400 nm (MARTÍNEZ et al., 2014).

Face ao exposto faz-se necessário conhecer sobre a ocorrência, formas de diagnóstico e abordagem terapêutica da pseudoporfiria, o que poderá contribuir para a investigação diagnóstica no cotidiano assistencial do médico.

O objetivo deste estudo foi realizar uma revisão integrativa da literatura referentes à ocorrência da pseudoporfiria nos doentes renais crônicos.

METODOLOGIA

Trata-se de um estudo de revisão integrativa de literatura sobre a ocorrência da pseudoporfiria em doentes renais crônicos.

A busca ocorreu na Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs) e na National Library of Medicine – National Center for Biotechnology Information (Pubmed). Foram incluídos artigos publicados entre o período de 1999 a 2020 e que estavam disponíveis em texto completo e gratuito.

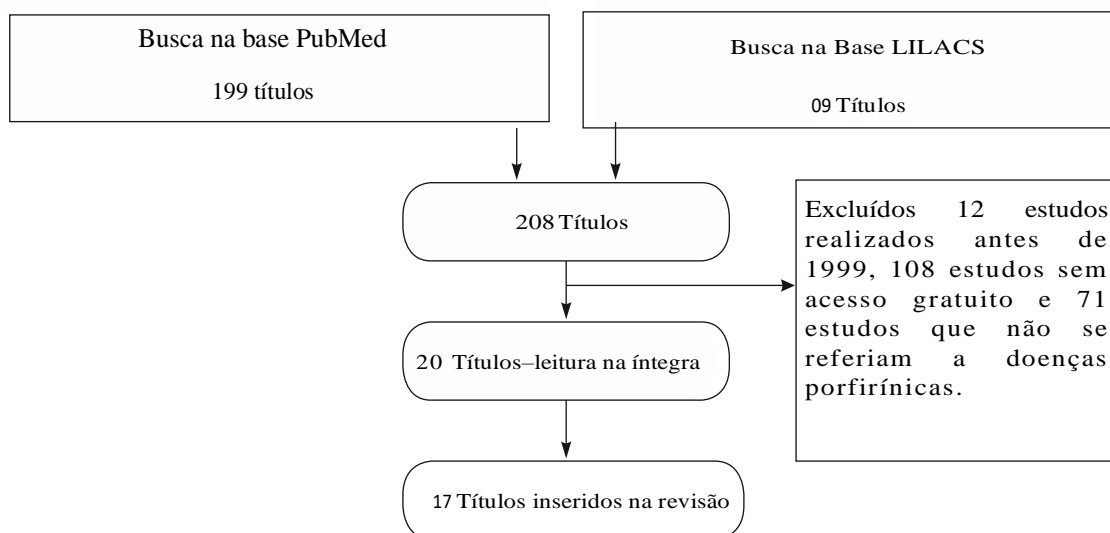
Para a busca utilizou-se os seguintes descritores em português: “pseudoporfiria”, “porfiria” e “cutânea” e suas correspondentes em inglês, “pseudoporphyria”, “porphyria” e “skin”. Estabeleceu-se como critérios de exclusão: artigos publicados antes de 1999, artigos sem acesso gratuito, que não estivessem completos e os que se referiam à outras doenças porfirínicas. Com base nesse contexto, os trabalhos foram lidos, selecionados criteriosamente e agrupados em três categorias: a) da ocorrência; b) do diagnóstico e c) da abordagem.

RESULTADOS

Foram identificados 199 títulos na PubMed e 09 na LILACS totalizando 208 títulos encontrados (Figura 1). Procedeu-se a seleção por dois revisores com a análise dos títulos e resumos, destes foram selecionados com base nos critérios de inclusão e exclusão 17 artigos para a leitura completa. Os estudos foram organizados em ordem cronológica e identificados através de um código alfanumérico (Exemplo E1, E2, E3 até E17) e apresentados no quadro 1. Procedeu-se a análise de conteúdos dos dados.

Dos 17 artigos analisados no presente estudo todos foram publicados em periódicos diferentes, entretanto utilizando uma metodologia semelhante, baseando-se em coleta e análise de dados frente ao paciente com a doença, a fim de se obter uma resposta satisfatória para fins diagnóstico e tratamento.

Figura 1 - Fluxograma da revisão integrativa da ocorrência da pseudoporfiria.



Fonte: o autor.

Quadro 1 - Identificação da amostra dos estudos, segundo ano, autor(es), título e objetivo(s), Brasil (2021).

Nº	Autor	Ano	Título	Objetivo
E1	Guolo et al ⁷	1999	Pseudoporfiria humana experimental y	O objetivo principal foi contextualizar as doenças porfirínicas através dos processos metabólicos e bioquímicos envolvidos.
E2	Rivitti et al ¹⁵	2008	Manual de Dermatologia Clínica	Caracterizar clinicamente e histologicamente as lesões bolhosas
E3	LEE et al ¹¹	2010	Pseudoporphyria in a haemodialysis patient	Abordar a ocorrência da pseudoporfiria em uma paciente dialítica

E4	Guiotoku et al ¹²	2011	Pseudoporfiria induzida pela diálise tratada com N-acetilcisteína oral	Demonstrar um caso de pseudoporfiria, relacionada à diálise, com evolução favorável após o uso de N-acetilcisteína oral.
E5	Ortiz et al ¹⁶	2012	Pseudoporfiria por naproxeno	Mostrar o surgimento da pseudoporfiria devido uso crônico de naproxeno.
E6	Katoulis et al ¹⁰	2013	Pseudoporphyria Associated with Nonhemodialyzed Renal Insufficiency, Successfully Treated with Oral N-Acetylcysteine	Apresentar a eficácia favorável do uso de N-acetilcisteína nos pacientes com doença renal que desenvolveram pseudoporfiria
E7	Bergler-Czop et al ³	2014	Pseudoporphyria induced by hemodialysis	Mostrar o surgimento da pseudoporfiria em pacientes sujeitos a hemodiálise.
E8	Castro et al ⁴	2014	Pseudoporfiria associada a hemodiálise	Mostrar a associação entre a hemodiálise e o surgimento da pseudoporfiria.
E9	Martínez et al ⁵	2014	Pseudoporfiria cutânea	Descrever um caso confirmado de pseudoporfiria com estudo histológico da pele e seu perfil laboratorial.
E10	Garg et al ⁶	2015	Pseudoporphyria: A case report	Caracterizar as lesões e destacar a similaridade com a porfiria cutânea tardia.
E11	Quaiser et al ¹³	2015	Drug induced pseudoporphyria in CKD	Mostrar o indução da pseudoporfiria em um paciente doente renal crônico 3 ^a por ingestão de tosemeda.
E12	Velioglu et al ¹⁷	2015	Pseudoporphyria in a Peritoneal Dialysis Patient	Mostrar o surgimento da pseudoporfiria nos pacientes que realizam diálise peritoneal
E13	Batrani et al ²	2016	Imatinib mesylate-induced pseudoporphyria in a patient with chronic myeloid leukemia	Mostrar a indução da pseudoporfiria em paciente com leucemia mieloide crônica pelo uso Imatinib.
E14	Pavanelli et al ¹⁴	2018	Pseudoporfiria induzida por furosemida em paciente com doença renal crônica: relato de caso	Mostrar a indução da pseudoporfiria em um paciente doente renal crônico pelo uso de furosemida.
E15	Adil et al ¹	2018	N-acetylcysteine in dermatology	Mostrar a ação terapêutica da N-acetilcisteína frente doenças dermatológicas.
E16	Jeneczek et al ⁹	2018	The Potential Uses of N-acetylcysteine in Dermatology	Mostrar a eficiência da N-acetilcisteína em doenças dermatológicas.

E17	Schäd et al ⁸	2018	Early on set pauciarticular arthritis the major risk factor for naproxen-induced pseudoporphyria in juvenile idiopathic arthritis	Mostrar o risco da indução da pseudoporfiria por naproxeno em pacientes com artrite idiopática juvenil.
-----	--------------------------	------	---	---

Fonte: o autor.

Identificou-se que 23,5% dos artigos foram publicados em 2018, 17,64% em 2015 e em 2014 e 5,8% nos anos de 1999, 2008, 2010, 2011, 2012 e 2013.

Um estudo realizou um levantamento de dados demonstrando que a pseudoporfiria possui baixíssima incidência, sendo raros os casos relatados (ADIL et al., 2018). Entretanto há um aumento relativo desse percentual nos pacientes em terapia dialítica (GOULO et al., 1999;ADIL et al., 2018).

No que se refere a fatores com relação para o surgimento da doença estão o uso frequente de determinados fármacos (GOULO et al., 1999), a exposição solar e/ou em câmaras de bronzamento (ADIL et al., 2018). Além disso existe a correlação do surgimento da pseudoporfiria em doentes crônicos como é o caso de pacientes portadores de artrite idiopática juvenil em tratamento com naproxeno e leucemia mieloide crônica em tratamento com inibidores da tirosinaquinase (VELIOGLU et al., 2015) bem como em pacientes doentes renais crônicos em hemodiálise (PAVANNELI et al., 2018), sendo menos frequente quando em terapia dialítica peritoneal (BERGLER-CZOP et al., 2014).

Outra possível causa seria, na verdade o efeito de múltiplos fatores desencadeantes como terapia dialítica, uso crônico de medicamentos, fotoexposição, e não apenas um fator causal (GOULO et al., 1999).

A fim de dar início ao diagnóstico, é importante uma análise histopatológica que evidencia as características típicas da lesão sendo elas: bolhas subepidérmicas com papilas de aspecto festoneado, fragilidade da pele e cicatrizes atróficas em áreas foto expostas (ADIL et al., 2018; RIVITTI et al., 2008; KATOULIS et al., 2013).

É ponto pacífico que essas lesões são encontradas tanto na pseudoporfia quanto na porfiria cutânea tardia (ADIL et al., 2018; RIVITTI et al., 2008). Então quando há dúvida diagnóstica a confirmação se dá através da análise bioquímica quantitativa e

qualitativa de porfirinas presente no sangue e material fecal dos pacientes sendo encontrados apenas naqueles portadores de pseudoporfiria (RIVITTI et al., 2008). Bem como amostras do soro para avaliação através da imunofluorescência indireta, permitindo exclusão do diagnóstico de penfigóide bolhoso (GARG et al., 2015).

Para fins terapêuticos, a maioria dos estudos abordaram acerca do uso de N-acetil-cisteína como tratamento, uma vez que esta atua como forte inibidor do estresse oxidativo promovendo então a resolução das lesões bolhosas (GUIOTOKU et al., 2011). Além disso a suspensão de drogas usuais do paciente portador de pseudoporfiria pode melhorar a eficácia da terapia e resolução das lesões (GARG et al., 2015).

DISCUSSÃO

Da ocorrência

Nossos resultados mostraram que existem aproximadamente 100 casos documentados de pseudoporfiria, entretanto os autores inferem que a doença não seja tão incomum, mas simplesmente subdiagnosticada (PAVANNELI et al., 2018). Em um estudo realizado com 363 pacientes dialíticos foi identificado que apenas 2 apresentaram pseudoporfiria (PAVANNELI; 2018). Identifica-se que raros são os casos que foram relatados, mas já constatou-se que sua ocorrência está relacionada, sobretudo naqueles pacientes portadores de doença renal crônica dialítica, e aqueles sob exposição à radiação ultravioleta e a certos fármacos (PAVANNELI; 2018).

Foi identificado que a ocorrência da pseudoporfiria está relacionada, dentre diversas causas: Diálise/hemodiálise; Radiação ultravioleta A, exposição solar, fototerapia e câmaras de bronzeamento, fototerapia com Radiação ultravioleta B Narrowband e através do uso de medicamentos tais como: furosemida, cefepime, fluoroquinolonas, variconazol, isotretinoína, etretinato/acitretina, eritropoetina, amiodarona, 5-fluoracil, dapsona, carisprodol, piridoxina, flutamida, clortalidona, butamida, triantereno, hidroclorotiazida, difunisal, cetoprofeno, nabumetona, oxaprozín, ácido mefenâmico, refecoxibe, aspirina (AAS), ácido nalidixico, tetraciclina, oxitetraciclina, ampicilina-sulbactam, e contraceptivo oral (ORTIZ et al., 2012).

Supõe-se que os pacientes com predisposição genética, além da própria injúria renal promovem um papel acarretador fundamental frente o desenvolvimento da

pseudoporfiria. E também forte relação da consequência do estresse oxidativo ou ainda por se tratarem de pacientes em um avançado estágio de doença renal (MARTÍNEZ et al., 2014).

Existe também a ocorrência de pseudoporfiria em pacientes que realizam terapia de diálise peritoneal, entretanto sua ocorrência é menor nesse caso, sendo mais comum nos pacientes em hemodiálise (GUIOTOKU et al., 2011). Isso se deve a relação de baixos níveis plasmáticos de porfirina nos pacientes em diálise peritoneal quando comparado a hemodiálise (GUIOTOKU et al., 2011).

Pressupõe-se que alguns medicamentos, como a furosemida, atuem de forma similar ao das porfirinas endógenas fotoativadas, agindo em alvos particulares na pele (PAVANNELI et al., 2018). Outro mecanismo proposto foi que há deposição de certos compostos no endotélio, promovendo uma resposta imune contra o próprio endotélio microvascular dérmico (PAVANNELI et al., 2018). É provável que ainda que possa haver diversos mecanismos, agindo, além da resposta imune, e também proteases sendo liberadas levando a lesão do endotélio (PAVANNELI et al., 2018).

Embora extremamente rara, existe a indução da pseudoporfiria por outra droga chamada imatinibe. O mesilato de imatinibe é um inibidor da tirosina quinase agente de primeira linha frente tratamento da leucemia mieloide crônica Filadélfia positiva (KATOULIS et al., 2013). O mecanismo proposto para que ocorra tal indução seria a inibição do c-kit na pele, afetando a biofisiologia normal dos melanócitos ocasionando a uma redução da fotoproteção (KATOULIS et al., 2013).

Há uma prevalência de 11,4% de pseudoporfiria em crianças portadoras de artrite idiopática juvenil tratadas com naproxeno, sendo pertinente a substituição da droga, que quando feita ocorre o desaparecimento das lesões após semanas ou meses (VELIOGLU et al., 2015).

A crise de porfiria contém fatores desencadeantes demasiado semelhantes aos da crise da pseudoporfiria, sendo estes o desequilíbrio dos níveis de ferro corporal, ingestão de álcool, comprometimento hepático associado ao vírus da hepatite e a drogas como o fenobarbital (GOULO et al., 1999).

Não se dispõe exatamente como ocorre o processo fisiopatológico desencadeando a pseudoporfiria, além apenas de conhecer que pode ser desencadeado por medicamentos e ação física da radiação ultravioleta (PAVANNELI et al., 2018). A

produção de metabólitos fototóxicos, naqueles com predisposição genética, podem ser o fator causador do desenvolvimento das lesões bolhosas. Outro fator desencadeante da gênese são os níveis elevados de radicais livres de oxigênio (PAVANNELI et al., 2018).

É provável que alguns pacientes só adquiram a doença quando há múltiplos fatores sobrepostos contribuindo como num paciente que faz uso de algum medicamento de risco, realiza hemodiálise e frequentemente está exposto ao sol (BATRANI et al., 2016).

Em pacientes com doença renal crônica, mas que não estão sendo dialisados pode ocorrer uma depuração insuficiente de precursores das porfirinas ou até mesmo com pouca purificação pela hemodiálise causando excesso de porfirinas na pele (JANECZEK et al., 2018). Além do mais os pacientes que estão em tratamento de hemodiálise poderiam estar sujeitos a gerar compostos eficazes de modificar a síntese da heme (JANECZEK et al., 2018).

Do Diagnóstico

A pseudoporfiria manifesta um aspecto clínico que apresentam desde lesões bolhosas até lesões do tipo ulcerada com crosta hemática e pus, eritema, descamação e bordas irregulares porém, assemelham-se as características histopatológicas daquelas encontradas na porfiria cutânea tardia (PAVANNELI et al., 2018).

A apresentação mais comum da porfirina é a cutânea tardia, sendo sua forma mais frequente a adquirida, na qual um dano ao fígado causado pelo abuso de álcool, uso de drogas hepatotóxicas e infecção por vírus com tropismo hepático são os desencadeadores de distúrbios no metabolismo de uma enzima chamada uroporfirinogênio descarboxilase, responsável pela síntese de porfirinas, as quais se encontraram em níveis reduzidos, uma vez que a enzima responsável pela sequência da produção de porfirinas está deficiente (BERGLER-CZOP et al., 2014).

É ponto pacífico que para se chegar ao diagnóstico da pseudoporfiria é importante conhecer as manifestações clínicas da porfiria cutânea tardia, a fim de descartá-la como hipótese, estas incluem calcificações distróficas, hiperpigmentação, hipertricose, mudanças esclerodermiformes, cicatrizes faciais e cistos de milium (ADIL et al., 2018). Por outro lado, a ausência destas manifestações, fragilidade dérmica, e antecedentes de exposição solar e ingestão de medicamentos indicam

fortemente para o diagnóstico de pseudoporfiria (ADIL et al., 2018). Uma vez que haja a suspeita, é necessário que o médico realize um histórico clínico detalhado, especialmente frente aos medicamentos utilizados pelo paciente (ADIL et al., 2018).

Dados relevantes na anamnese, além daqueles já mencionados, que podem desencadear a doença como a sobreposição de fatores tais como fotoexposição, manipulação de pesticidas e ingestão de erva malva do campo acarretando no aparecimento da doença (BERGLER-CZOP et al., 2014). A erva malva do campo contém pseudoefedrina, o que pode causar fotosensibilidade (BERGLER-CZOP et al., 2014).

É importante salientar para fim de diagnóstico uma manifestação comum entre a porfiria cutânea tardia e a pseudoporfiria que é a onicolise (descolamento da unha do leito ungueal) (ADIL et al., 2018). Em contrapartida a hipertricose é muito comum na porfiria cutânea tardia e raro na pseudoporfiria (ADIL et al., 2018).

Geralmente, ao exame das lesões encontram-se vesículas subepidérmicas com um pequeno infiltrado linfocitário perivascular (PAVANNELI et al., 2018). Através da técnica de coloração de Schiff observa-se o aumento da parede endotelial e rechaço à diástase na microvasculatura dérmica (PAVANNELI et al., 2018). Outra ferramenta frente ao diagnóstico é a realização de biópsia, onde podem ser encontrados aspectos histológicos convergentes com elastose solar, que é um marcador de exposição ultravioleta, corroborando com o diagnóstico (PAVANNELI et al., 2018).

Uma vez obtido os dados clínicos e histopatológicos do paciente, e sendo estes positivos para o diagnóstico de pseudoporfiria é preciso diferenciá-lo definitivamente da porfiria cutânea tardia, uma vez que ambas apresentam lesões de igual característica (PAVANNELI; 2018). Para isso são mensurados os níveis de porfirina no sangue, urina e fezes, que quando normais indicam o diagnóstico de pseudoporfiria (PAVANNELI; 2018).

Através da técnica da imunofluorescência direta é possível verificar que características ultra estruturais da pele lesionada na pseudoporfiria também se assemelham as da porfiria cutânea tardia (VELIOGLU et al., 2015). Novos estudos com a utilização desta técnica demonstram depósitos granulares de IgG e C₃ em união epidérmica e em vasos superficiais da derme, assim como IgA e fibrinogênio

(RIVITTI et al., 2008). Já na microscopia revelaram que a fenda é produzida sob a lâmina basal, originando aí o início da lesão (RIVITTI et al., 2008).

Da Abordagem

Apesar de não haver um tratamento totalmente efetivo frente a pseudoporfiria, nota-se um consenso entre os autores. Este baseia-se em medidas e condutas que podem trazer benefícios para o paciente inibido o crescimento das lesões assim como o aparecimento de outras (PAVANNELI et al., 2018). O tratamento disponível consiste em evitar a exposição solar, esteroides tópicos e avaliar o custo-benefício com relação as prováveis drogas envolvidas no processo fisiopatológico da doença evitando-os e manter os cuidados com a ferida, assepsia e bandagens são de suma importância (PAVANNELI et al., 2018).

A maioria dos casos de pseudoporfiria ocorrem em pacientes com doença renal crônica em terapia dialítica. A N-acetilcisteína é proposta para diminuir o estresse oxidativo e aliviar a angiopatia e hipóxia que levam as lesões (QUAISER et al., 2015).

Então, o uso crônico de N-acetilcisteína nesses indivíduos, em decorrência da hemodiálise, tem demonstrado sucesso (PAVANNELI et al., 2018). Uma vez que estes pacientes estão sob grande risco de estresse oxidativo devido a deficiência de glutathiona, no sangue e nos eritrócitos (PAVANNELI et al., 2018).

A N-acetilcisteína é um agente mucolítico e nefroprotetor, também muito utilizado como antídoto para overdose de paracetamol (CASTRO et al., 2014). No entanto seu espectro de uso se estende para outras causas áreas como neurologia, pneumologia, psiquiatria, câncer, doenças vasculares e dermatológicas (CASTRO et al., 2014). Sua eficácia se dá principalmente pelo seu efeito sobre o óxido nítrico e sua ação antioxidante. Atuando sobre a via do estresse e a inflamatória (CASTRO et al., 2014).

A N-acetilcisteína é um precursor da glutathiona, e por isso é capaz de normalizar os níveis séricos de glutathiona, impedindo ou diminuindo a ocorrência do estresse oxidativo promovendo então a resolução das lesões bolhosas (PAVANNELI; 2018).

Em um estudo realizado com uma paciente que recebeu 1200 mg/dl de N-acetilcisteína por via oral, associado a medidas fotoprotetoras, observou-se grande diminuição tanto na frequência quanto no número de lesões (JANECZEK et al., 2018).

A dose usual de N-acetilcisteína também pode ser ajustada para 800 a 1200mg diariamente por 8 semanas (GARG et al., 2015). Além desse fármaco, outros como a cloroquina também impõe melhora do quadro e junto aos fármacos é essencial o uso de um filtro solar de amplo espectro (GARG et al., 2015).

É ponto pacífico que o médico deve suspender o uso das drogas desencadeante. Assim é preciso pensar que, mesmo depois da suspensão da droga causadora, o processo pode permanecer ativo por semanas e a fragilidade cutânea pode durar por meses (JANECZEK et al., 2018). Se for necessário do paciente fazer uso de anti-inflamatórios, então deverá ser utilizado os menos sensibilizantes, sendo estes o diclofenaco, a indometacina e o Sulindac (JANECZEK et al., 2018).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A pseudoporfiria é uma enfermidade rara, provavelmente subdiagnosticada, mais frequente no doente renal crônico e que deve ser considerada um importante diagnóstico diferencial em pacientes com doenças bolhosas, especialmente se associado a utilização de drogas como anti-inflamatórios e diuréticos. Portanto, o seu reconhecimento é essencial para um diagnóstico adequado e tratamento precoce.

Antes de iniciar a intervenção terapêutica é necessário o diagnóstico correto da pseudoporfiria através de exames laboratoriais, uma vez que as lesões cutâneas se assemelham aos da porfiria tardia. O tratamento oral com N-acetilcisteína demonstrou efeitos satisfatórios em todos os estudos, além de medidas fotoprotetoras e a suspensão de determinados fármacos. Estas associações de intervenções levaram a uma melhora ou mesmo a resolução completa das lesões.

Compreende-se a necessidade de aprofundamento da temática com a realização de uma revisão sistemática sobre o tema e de estudos robustos sobre as formas de tratamento para a pseudoporfiria.

REFERÊNCIAS

1. ADIL, Mohammad; AMIN, Syed Suhail; MOHTASHIM, Mohd. N-acetylcysteine in dermatology. *Indian Journal of Dermatology, Venereology & Leprology*, v. 84, n. 6, 2018 [cited 2021 Dez 24].
2. BATRANI, Meenakshi et al. Imatinib mesylate-induced pseudoporphyria in a patient with chronic myeloid leukemia. *Indian Journal of Dermatology, Venereology, and Leprology*, v. 82, n. 6, p. 727-727, 2016. [cited 2021 Dez 24]. doi: 10.4103/0378-6323.186477.

3. BERGLER-CZOP, Beata; BRZEZIŃSKA-WCISŁO, Ligia. Pseudoporphyria induced by hemodialysis. **Advances in Dermatology and Allergology/Postępy Dermatologii i Alergologii**, v. 31, n. 1, p. 53-55, 2014. [cited 2021 Dez 24]. doi.org/10.5114/pdia.2014.40662.
4. CASTRO PELÁEZ KAREN, GADWYN SÁNCHEZ FÉLIX, ANTONIO PAREDES ARCOS, ET AL. Pseudoporfiria associated with hemodialysis. **Dermatol Peru**, 24(4): 259-261, oct.-dic. 2014. [cited 2021 Dez 24]. <http://repebis.upch.edu.pe/articulos/dermatol.peru/v24n4/a9.pdf>
5. MARTÍNEZ, Dulce Abril Chaparro; ESTRADA, América Pasos; TRUJILLO, María de Lourdes Morales. Pseudoporfiria cutánea: informe de un caso y revisión de la literatura. **Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica**, v. 12, n. 2, p. 111-113, 2014. [cited 2021 Dez20].
6. GARG, Taru et al. Pseudoporphyria: A case report. **Indian Journal of Dermatology**, v. 60, n. 3, p. 324, 2015. [cited 2020 Dez 24]. doi.org/10.4103/0019-5154.156480.
7. GUOLO, Marcelo Nestor. **Pseudoporfiria humana y experimental**. 1999. Tese de Doutorado. Universidad de Buenos Aires. Facultad de Ciencias Exactas y Naturales. [cited 2021 Dez 20].
8. SCHÄD SG, KRAUS A, HAUBITZ I, TRCKA J, HAMM H, GIRSCHICK HJ. Early onset pauciarticular arthritis is the major risk factor for naproxen-induced pseudoporphyria in juvenile idiopathic arthritis. **Arthritis Res Ther**. 2007;9(1):R10. doi: 10.1186/ar2117. [cited 2021 Dez 20].
9. JANECEK, Monica et al. The potential uses of N-acetylcysteine in dermatology: a review. **The Journal of Clinical and Aesthetic Dermatology**, v. 12, n. 5, p. 20, 2019. [cited 2021 Dez 24].
10. KATOULIS, A. C. et al. Pseudoporphyria associated with nonhemodialyzed renal insufficiency, successfully treated with oral N-acetylcysteine. **Case Reports in Dermatological Medicine**, v. 2013, 2013. [cited 2020 Dez 25]. doi.org/10.1155/2013/271873.
11. LEE, Cheng-Chia et al. Pseudoporphyria in a haemodialysis patient. **NDT plus**, v. 3, n. 6, p. 592-593, 2010. [cited 2021 Dez 24].
12. GUIOTOKU, Marcelo Massaki et al. Pseudoporphyria induced by dialysis treated with oral N-acetylcysteine. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, v. 86, p. 383-385, 2011. [cited 2021 Dez 25]. doi.org/10.1590/S0365-05962011000200031.
13. QUAISER, S.; KHAN, R.; KHAN, A. S. Drug induced pseudoporphyria in CKD: A case report. **Indian Journal of Nephrology**, v. 25, n. 5, p. 307, 2015. [cited 2021 Dez 24]. doi: 10.4103/0971-4065.160335.
14. PAVANELLI, Giovana Memari et al. Furosemide-induced pseudoporphyria in a patient with chronic kidney disease: case report. **Brazilian Journal of Nephrology**, v. 40, p. 287-290, 2018. [cited 2021 Dez 20]. doi.org/10.1590/2175-8239-jbn-2017-0029.

15. RIVITTI, Evandro A. **Manual de dermatologia clínica de Sampaio e Rivitti**. Artes Médicas Editora, 2014.
16. ORTIZ, José Alfredo Soto et al. Pseudoporphyria by naproxen. **Dermatología Revista Mexicana**, v. 56, n. 4, p. 258-261, 2012. [cited 2021 Dez 25]. Disponível em: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2012/rmd124f.pdf>.
17. VELIOGLU, Arzu; ERGUN, Tulin; OZENER, Cetin. Pseudoporphyria in a peritoneal dialysis patient. **Peritoneal Dialysis International: Journal of the International Society for Peritoneal Dialysis**, v. 35, n. 2, p. 234, 2015. [cited 2021 Dez 25]. doi.org/10.3747/pdi.2014.00309.