

Caterina Stinchi, Francesco Savoia, Michela Tabanelli, Vincenzo Albano, Giuseppe Gaddoni.

U.O. di Dermatologia, AUSL Ravenna.

Due casi emblematici di porfiria cutanea tarda.

La porfiria cutanea tarda (PCT), il tipo più comune di porfiria nell'uomo, è provocata da un difetto dell'enzima epatico della sintesi dell'eme uroporfirinogeno decarbossilasi, che provoca un accumulo di porfirine a livello epatico e circolante.

La PCT si manifesta con un'importante fragilità cutanea, caratterizzata da erosioni, bolle e croste, tipicamente delle sedi fotoesposte, che possono esitare in cicatrici o milia.

Possono inoltre essere presenti ipopigmentazioni ed iperpigmentazioni, placche sclerodermiformi ed ipertricosi, in principal modo del volto, ed una soffusione eritemato-violacea della parte centrale del viso.

La diagnosi clinica è abbastanza semplice nelle forme classiche, come nei due pazienti qui riportati, e deve essere confermata dalla ricerca delle porfirine urinarie.



Fattori favorenti lo sviluppo della PCT sono le epatopatie in generale, l'emocromatosi, l'abuso di alcool, malattie infettive quali HCV e HIV, l'insufficienza renale cronica, le connettiviti, il diabete mellito tipo II, le emopatie, alcuni farmaci tra cui gli anticoncezionali contenenti estrogeni e la terapia antiretrovirale.

Entrambi i nostri pazienti sono HIV positivi ed in terapia HAART, che non è stata possibile sospendere. Uno dei due, affetto da una forma particolarmente severa di PCT, ha anche un'epatopatia cronica HCV correlata.

La terapia è spesso deludente, con periodiche riaccensioni delle manifestazioni cutanee che rendono difficile la gestione nel lungo periodo. Essa si fonda sostanzialmente sull'impiego di salassi, terapia chelante il ferro e antimalarici a basso dosaggio. Fondamentali sono anche un'efficace fotoprotezione, la riduzione quanto più possibile dei traumi locali e la cessazione dell'assunzione di alcool.

In un paziente stiamo utilizzando nicotinamide per os, 1 grammo al mattino e 1 grammo dopo pranzo, con discreti risultati, avendo dovuto sospendere l'idrossiclorochina per un rialzo degli enzimi epatici ed essendo controindicate la flebotomia e la terapia chelante il ferro.

Conclusioni: questi due casi emblematici ci consentono di sottolineare l'importanza dell'associazione tra PCT, HCV, HIV e terapia antiretrovirale, nonché di rimarcare le difficoltà di gestione terapeutica.