

una serie de hojas informativas
escritas por expertos en el campo
de la enfermedad hepática

Manifestaciones extrahepáticas: Porfiria Cutánea Tardía (PCT)

Alan Franciscus, Redactor jefe

La porfiria cutánea tardía (PCT) es uno de los tipos más comunes de la porfiria, una enfermedad causada por la deficiencia de una enzima denominada descarboxilasa uroporfirinógena (UROD). La menor actividad de la UROD provoca una producción y acumulación excesivas de la proteína uroporfirinógena en la sangre y la orina. Esto da lugar a una producción anómala de hemo, un compuesto presente en todos los tejidos orgánicos y en especial en el hígado y los glóbulos rojos.

La PCT puede originarse o bien desencadenarse por la hemocromatosis (acumulación de hierro en el hígado), abuso del alcohol, consumo de estrógenos, hepatitis C y otras infecciones víricas. La deficiencia de UROD hereditaria está detrás del 20% de los casos de PCT.

SÍNTOMAS

Los síntomas de la PCT se limitan casi exclusivamente a la piel. Provoca lesiones o ampollas cutáneas que se extienden sobre todo por las manos, antebrazos, la nuca y cara y las áreas expuestas al sol. La piel puede enrojecerse, formar ampollas y pelarse tras la exposición al sol o un pequeño golpe. Además, la PCT puede oscurecer o aclarar la epidermis, aumentar el vello facial, causar cicatrices, alopecia (calvicie), engrosar la piel, provocar picores y acelerar el envejecimiento de la piel. En los casos más graves puede depositarse calcio en la piel y causar úlceras que no se curan.

Las enzimas que indican la función hepática pueden ser anómalas en las analíticas, aunque normalmente sólo están un poco elevadas. Debe realizarse una biopsia hepática para determinar las reservas de hierro y comprobar los daños que está causando la PCT.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se establece por la presencia de lesiones cutáneas mediante una exploración física, acompañado del análisis de la UROD en muestras de sangre, orina y heces.

TRATAMIENTO

Los signos y síntomas de la PCT pueden controlarse, pero no existe una cura. El tratamiento consiste en evitar el sol, el alcohol, los estrógenos y los alimentos ricos en hierro. La extracción de hierro a corto plazo mediante una flebotomía (extracción de sangre) suele ser la primera línea de tratamiento, y mejora los signos y síntomas de la PCT. Las flebotomías dejan de practicarse cuando las reservas de hierro y de porfirinas en la sangre vuelven al nivel normal, pero si regresan los signos y síntomas puede ser necesario hacer más flebotomías. También se emplean fármacos contra el paludismo, como la cloroquina, para tratar esta enfermedad.

Además, se ha observado que el tratamiento de la enfermedad subyacente (la hepatitis C) con interferón más ribavirina mejora las lesiones cutáneas y la concentración de UROD en la orina.

Para obtener más información acerca de la hepatitis C, la hepatitis B y las coinfecciones con el VHC, visite www.hcvadvocate.org.

• hoja INFORMATIVA h c s p •
Una publicación del Hepatitis C Support Project

Director ejecutivo
Redactor jefe de las publicaciones del HCSP

Alan Franciscus

Diseño
Paula Fener

Producción
C.D. Mazoff, PhD

Traducción
Clara Maltrás

Dirección de contacto
Hepatitis C Support Project
PO Box 427037
San Francisco, CA 94142-7037

alanfranciscus@hcvadvocate.org

La información presentada en este folleto tiene como fin ayudarle a comprender y tratar el VHC y no pretende servir de asesoramiento médico. Todas las personas con el VHC deben consultar con un profesional médico para obtener diagnóstico y tratamiento contra el VHC. Esta información la ofrece el *Hepatitis C Support Project* • una organización sin ánimo de lucro para la educación, el apoyo y la defensa de intereses de las personas afectadas por el VHC • © 2009 *The Hepatitis C Support Project* • Se autoriza y se alienta a la reproducción de este documento siempre que se reconozca la autoría del *Hepatitis C Support Project*.