

Hemina como terapia na crise de porfiria intermitente aguda de um paciente hospitalizado: Relato de Experiência

Willhames de Araújo Carvalho¹, Ronalde Pereira Brandão Guilherme²; Arkila Pinheiro Rodrigues de Sousa³

Discente do curso de Farmácia no Centro Universitário (UNINTA)¹

email: carvalhowillhames@gmail.com

Discente do curso de Farmácia no Centro Universitário (UNINTA)²

email: rgronaldeguilherme2016@gmail.com

Farmacêutica Clínica do Hospital Regional Norte³

email: arkilapinheior@gmail.com

INTRODUÇÃO: A porfiria intermitente aguda (PIA) é uma doença hereditária de caráter autossômico dominante, de origem genética ou adquirida, causada por uma desordem em uma enzima da biossíntese do heme. É a forma mais comum das porfirias hepáticas e ocorre pelo acúmulo de ácido delta-aminolevulínico e porfobilinogênio em função da ação deficiente da enzima porfobilinogênio-deaminase. As principais manifestações clínicas apresentadas são dor abdominal, náuseas, vômitos, dor, fraqueza muscular, alucinações, crises convulsivas e confusão mental. O diagnóstico é baseado na dosagem de porfobilinogênio (PBG) e de ácido delta-aminolevulínico (ALA) que se encontram aumentados. **OBJETIVO:** Relatar a experiência de um tratamento bem sucedido e preconizado de Porfiria Intermitente Aguda, com um paciente hospitalizado em uma unidade de terapia intensiva (UTI) de um hospital da região Norte. **MATERIAL E MÉTODO:** Trata-se de um estudo de relato de experiência de um paciente, sexo masculino, 34 anos, portador de porfiria anteriormente diagnosticada em 2015, apresentando crise aguda de porfiria e recebeu o tratamento padrão preconizado com hemina. **RESULTADOS:** O tratamento de escolha para as crises de PIA é o aumento do aporte glicídico (oral e venoso) e a infusão da hemina que promovem redução da síntese do ácido delta-amino- 82 levulínico, resultando em remissão clínica e laboratorial. No caso em questão, a terapêutica estabelecida para o paciente compreendeu terapia com hidratação endovenosa de solução glicosada a 5% associada à dieta hiperglicídica, e uso do hemina, medicamento considerado de alto custo e difícil aquisição, no qual deve ser administrado precocemente, pois não reverte neuropatia já estabelecida. O paciente recebeu a dose de 4 ampolas, mediante gravidade clínica e após a administração do medicamento houve remissão dos sintomas, com melhora do quadro clínico geral e pulmonar, resultando em possível alta para a enfermaria. **CONCLUSÃO:** A experiência vivenciada, pode proporcionar novas oportunidades de aprendizado. Nesse sentido, foi observado que o tratamento realizado com hemina gerou uma resposta terapêutica bem sucedida, efetiva, segura, evitando possíveis sequelas e garantindo a qualidade de vida do paciente. Contudo, ressalta-se que o medicamento não é disponibilizado pelo Sistema Único de Saúde (SUS), dificultando a disponibilidade e possibilidade de acesso. Assim, foi de suma importância a realização do trabalho em equipe para que o paciente conseguisse receber o tratamento necessário para a condição clínica estabelecida.

PALAVRAS-CHAVE: Porfiria Aguda Intermitente. Porfobilinogênio-deaminase. Hemina.