GOBIERNO DE ESPAÑA
MINISTERIO DE CIENCIA E INNOVACIÓN

TESIS DOCTORALES
BASE DE DATOS TESEO

Título: FIBRIL-LOGENESI DE LA PORFIRIA CUTANEA TARDA.

Autor: ALSINA GIBERT M. MERCE
Universidad: BARCELONA

Fecha de lectura: 01/01/1993

Tribunal:

BOMBI LATORRE JOSEP ANTONI	(presidente)
ALOMAR MUNTAROLA AGUSTIN	(vocal)
LECHA CARRALERO MARIO	(vocal)
HERRERO MATEU CARMEN	(vocal)
CAMPOS GUERRI ELIAS	(secretario)

Descriptores:

CIENCIAS CLINICAS
CIENCIAS MEDICAS
DERMATOLOGIA
PATOLOGIA
PATOLOGIA EXPERIMENTAL

Resumen:

LA "PORFIRIA CUTANEA TARDA" ES UNA ENFERMEDAD METABOLICA HEREDITARIA QUE SE MANIFIESTA CLINICAMENTE CON UN SINDROME AMPOLLOSO SUBAGUDO. ALREDEDOR DE UN 20% DE LOS ENFERMOS DESARROLLAN LESIONES ESCLERODERMIFORMES SOBRE TODO EN ZONAS FOTOEXPUESTAS EN LAS FASES TARDIAS. SE REALIZO UN ESTUDIO HISTOPATOLOGICO Y ULTRAESTRUCTURAL DE PIEL FOTOEXPUESTA Y FOTOPROTEGIDA DE 11 PACIENTES.

EL ESTUDIO HISTOPATOLOGICO DEMOSTRO QUE EN PIEL FOTOEXPUESTA EXISTIA UN AUMENTO ESTADISTICAMENTE SIGNIFICATIVO DE MASTOCITOS, EN COMPARACION CON PIEL FOTOPROTEGIDA, TOMADA COMO CONTROL. EN AMBAS LOCALIZACIONES SE OBSERVO ALTERACION DE LOS VASOS DERMICOS (ENGROSAMIENTO Y DEPOSITO MATERIAL PAS.D POSITIVO) RELACIONADO CON LA DENSIDAD DE MASTOCITOS. EL ESTUDIO ULTRAESTRUCTURAL DEMOSTRO QUE LAS FIBRAS DE COLAGENO DE PIEL FOTOEXPUESTA ERAN SIGNIFICATIVAMENTE MAS DELGADAS QUE LAS DE LA PIEL FOTOPROTEGIDA. SIN EMBARGO ESTAS FIBRAS TENDIAN A ENGROSARSE CON RELACION AL TIEMPO DE EVOLUCION, EL AUMENTO EN LA DENSIDAD DE MASTOCITOS Y LOS NIVELES DE UROPORFIRINA. NUESTROS RESULTADOS INDICAN QUE EXISTE UNA ALTERACION HISTOLOGICA DE LA PIEL FOTOPROTEGIDA DE LOS ENFERMOS CON PCT, Y QUE LA UROPORFIRINA AISLADA O CONJUNTAMENTE CON LOS MASTOCITOS CONTRIBUYEN A UNA MADURACION PRECOZ DEL COLAGENO EN ESTOS ENFERMOS.