

## Síndrome RS3PE e porfiria cutânea: uma apresentação ao acaso? – um relato de caso

**INTRODUÇÃO:** As porfirias são um grupo de doenças metabólicas, resultantes de deficiências enzimáticas na biossíntese do heme. Manifestam-se através de sintomas neuroviscerais, cutâneos ou ambos, geralmente durante episódio de agudização após exposição a fator precipitante. O diagnóstico é laboratorial, através da dosagem de porfirinas urinárias, fecais e plasmáticas, corroborado através do painel NGS (Sequenciamento de Nova Geração). Já a síndrome RS3PE (*remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting oedema*) é uma condição autoinflamatória rara de etiologia desconhecida. Caracteriza-se por sinovite aguda em mãos e pés, geralmente bilateral, associada a edema com cacifo e boa resposta à corticoterapia. **OBJETIVO:** Relatar caso de possível associação entre porfiria e síndrome RS3PE, combinação ainda não descrita na literatura. **METODOLOGIA:** Relato de caso acompanhado em enfermaria de hospital terciário, a partir de informações retiradas de prontuário. **RELATO DE CASO:** Sexo masculino, 60 anos, etilista crônico, admitido após apresentar primeiro episódio de edema súbito em mão e pé esquerdos, associado a dor, calor e limitação dos movimentos de flexão palmar e plantar, com ultrassonografia (USG) compatível com sinovite e resolução completa após uso de prednisona 0,3mg/kg/dia. Relatava, ainda, história recorrente de pequenas bolhas em regiões fotoexpostas que rompiam espontaneamente com saída de líquido claro e sensação de queimor, evoluindo para cicatrizes esclero-atróficas. Exames revelavam fator reumatoide negativo, proteína C reativa 75mg/dl, aspartato aminotransferase 106UI/l, alanina aminotransferase 71UI/l, ferritina 3.648ng/ml, Fe sérico 48mcg/dl, índice de saturação da transferrina 38%, capacidade total de ligação do ferro 96 e USG de abdome total com litíase biliar. Aventada, então, hipótese de porfiria. A dosagem de porfirinas urinárias em 24h mostrou-se elevada. Testes adicionais foram solicitados, sem disponibilidade de realização do painel NGS, estando o diagnóstico diferencial entre as porfirias cutâneas em investigação, não sendo possível, ainda, excluir, diante de insulto inflamatório agudo, manifestação compatível com síndrome RS3PE, uma vez que obteve resposta satisfatória à corticoterapia. **CONCLUSÃO:** Apesar de não haver descrição na literatura de associação entre porfiria e síndrome RS3PE, as duas poderiam coexistir, sendo ambos diagnósticos possíveis para o caso relatado acima, o que ressalta a singularidade do mesmo.