

# PORFIBILINOGENIO

---

CBHPM 4.03.11.19-8  
CBHPM 4.03.11.25-2

AMB 28.13.032-4

## **Sinonímia:**

PBG.

## **Fisiologia:**

O Porfobilinogênio é oriundo do ácido delta amino-levulínico, por ação da ALA desidratase. A Porfíria Intermitente Aguda (PIA) é um distúrbio autossômico dominante caracterizado pela deficiência da enzima porfobilinogênio-deaminase. Uma crise aguda de PIA é geralmente acompanhada de distúrbios gastrintestinais e neuropsiquiátricos.

## **Material Biológico:**

Urina de 24 horas.

## **Coleta:**

Coletar, de preferência durante uma crise suspeita de PIA, todo o volume de 24 horas em frasco protegido da luz.

Aliquotar 20 ml de urina e informar ao laboratório o volume total.

## **Armazenamento:**

Manter a urina refrigerada entre +2 a +8°C durante a coleta.

Transportar congelado a -20°C, protegido da luz.

## **Exames Afins:**

Dosagem de ALA, Uroporfirina. Coproporfirina.

## **Valor Normal:**

1,0 a 1,5 mg/24 horas
-----------------------

## **Método:**

Espectrofotometria.

## **Interpretação:**

Existem 8 porfírias conforme a sua manifestação:

### **Eritropoiéticas:**

Anemia sideroblástica ligada ao X (XLSA)

Porfíria eritropoiética congênita (CEP)

Protoporfíria eritropoiética (EPP)

### **Hepáticas:**

ALA-D porfíria

Porfíria aguda intermitente (AIP ou PIA)

Porfíria cutânea tardia (PCT)

Coproporfíria congênita (HCP)

### **Mista:**

Porfíria variegata (VP)

## **Sitiografia:**

E-mail do autor: [ciriades@yahoo.com](mailto:ciriades@yahoo.com)