

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE HONDURAS

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

**PORFIRIA EN
EN HONDURAS
REVISION DE 30 CASOS**



TESIS

PRESENTADA A LA FACULTAD DE
MEDICINA Y CIRUGIA
Y LEIDA EN EL PARANINFO DE LA
UNIVERSIDAD DE HONDURAS
POR EL BACHILLER

Oscar César González Ardón

EN EL ACTO PREVIO A SU
INVESTIDURA PARA OPTAR
AL GRADO DE

DOCTOR EN MEDICINA Y CIRUGIA

TEGUCIGALPA, D. C.

JULIO DE 1967

593
1
2

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE HONDURAS

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

**PORFIRIA EN
EN HONDURAS
REVISION DE 30 CASOS**



TESIS

PRESENTADA A LA FACULTAD DE
MEDICINA Y CIRUGIA
Y LEIDA EN EL PARANINFO DE LA
UNIVERSIDAD DE HONDURAS
POR EL BACHILLER

Oscar César González Ardón

EN EL ACTO PREVIO A SU
INVESTIDURA PARA OPTAR
AL GRADO DE

DOCTOR EN MEDICINA Y CIRUGIA

TEGUCIGALPA, D. C.

JULIO DE 1967

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE HONDURAS

RECTOR: Ing. Arturo Quezada

SECRETARIO: Líc. Adolfo León Gómez

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

JUNTA DIRECTIVA

Decano	Dr. Jorge Haddad Quiñónez
Vice-Decano	Dr. Armando Flores Fiallos
Secretario Zambrana	Dr. Mario Alfredo
Vocal	Dr. Asdrúbal Raudales
Vocal	Br. Eduardo Tabora
Vocal	Br. Raynaldo Paz
Vocal	Br. Salvador Díaz Zelaya
Vocal	Br. Justo Justiniano Cruz

TRIBUNAL EXAMINADOR

Dra. Ena Cardona de Herrera

Dr. José Gómez Márquez

Dr. Jorge Pacheco

SUSTENTANTE

DR. ÓSCAR CESAR GONZALES ARDON

PADRINOS

Dr. Silvio A. Zúñiga

Dr. Ignacio Midence

DEDICATORIA

CON AMOR A MIS PADRES

Fuente de luz en la meta que me he trazado, quienes con sus sabios consejos me dieron impulsos cuando en una gran lucha por salir avante, mis fuerzas flaquearon. A sus desvelos y a su abnegado corazón de padres que me llevó a culminar con mi Carrera,

Con Cariño

A mi señora esposa y a mi pequeño hijo, con quienes he de compartir los días que me esperan en el ejercicio de mi Profesión.

Con respeto y admiración

A mis Maestros y amigos:

Dr. Silvio R. Zúñiga
Dr. Ignacio Midence
Dr. Orlando Ramírez
Dr. Oscar Villela

con quienes pasé mis años de estudiante en las salas hospitalarias y de quienes adquirí muchos de los conocimientos que hoy tengo.

Con Sinceridad

A mis compañeros de estudios con quienes pasé parte de mi vida en estudio continuo para lograr coronar mi Profesión.

Y en general a todos mis amigos, a los cuales pondré mis capacidades a su disposición.

Señor Rector de la Universidad Nacional Autónoma
Ing. Arturo Quezada

Señor Secretario General de la Universidad

Lic. Adolfo León Gómez

Señor Decano de la Facultad de Ciencias Médicas
Dr. Jorge Haddad Quiñónez

Señor Secretario de la Facultad de Ciencias Médicas

Dr. Mario Alfredo Zambrana

TERNA EXAMINADORA

Dra. Ena Cardona de Herrera
Dr. Jorge Pacheco
Dr. José Gómez Márquez

Señores y señoras:

Cumpliendo con un requisito legal vengo ante ustedes a presentar mi trabajo de tesis que he intitulado "PORFIRIA EN HONDURAS".

Aunque no satisface del todo nuestro deseo de presentar un trabajo completo; hemos tratado de hacerlo lo mejor, pues consideramos que cada Tesis es y debe considerarse como el inicio de futuros trabajos científicos que le den prestigio a nuestra Patria.

Es nuestro deseo que el análisis de esta Patología sirva de base a nuevas publicaciones, pues nos queda mucho camino que recorrer en una enfermedad, cuya falla íntima no es conocida a la perfección y que se está extendiendo en Honduras.

CONTENIDO

CAPITULO I

A.

- 1) Química de las Porphirinas
- 2) Metabolismo de las Porphirinas
- 3) Porphirinurias

B.

I. - Definición

II. - Clasificación

- 1) Protoporfiría Eritropoyetica
- 2) Porphiria Eritropoyetica
- 3) Porphirio Hepática
 - a) Porphirio Aguda Intermitente
 - b) Porphirio Cutánea Tarda
 - c) Porphirio Vagiegatta
 - d) Porphirio Cutánea Sintomática

C.

- 1) Caracteres distintivos de las Porphirias
- 2) Causas Desencadenantes
- 3) Patogenia
- 4) Anatomía Patológica
- 5) Frecuencia
- 6) Mortalidad y Pronostico
- 7) Diagnóstico Diferencial

CAPITULO 11

D.

- 1) Material y Métodos
- 2) Historia
- 3) Frecuencia
- 4) Signos y Síntomas
- 5) Casos Clínicos
- 6) Tratamiento
- 7) Métodos Preventivos
- 8) Conclusión
- 9) Bibliografía

PROLOGO

La frecuencia cada vez más acentuada de una enfermedad que ha permanecido ignorada en nuestro país por la mayor parte de los Médicos, nos ha hecho tomar este Tema como tesis de grado. No pretendemos hacer un trabajo cabal, pues para ello es necesario contar con laboratorio en el cual se puedan verificar exámenes de química sanguínea de tipo especializado. Por otro lado, hemos tenido problemas con los archivos del Hospital General, lugar en donde se han encontrado mayor número de casos. Pero a groso modo se presenta una serie de 30 casos en los cuales síntomas y signos coinciden con la literatura mundial, con muy pocas variantes.

Siempre hemos creído que la fase preventiva es la que debe de emplearse en una enfermedad, que al igual que otras de tipo metabólico, tienen muy poco éxito los métodos curativos. Esperamos que este trabajo sirva a Médicos del país para que analicen y piensen en la existencia de la enfermedad ante cuadros patológicos dudosos, tal y como señalamos.

En resumen, haremos una revisión de la literatura y de casos personales así como otros que no hemos manejado nosotros, pero que respondieron a la terapia instituida.

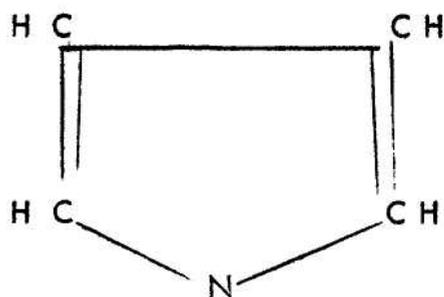
QUIMICA DE LAS PORFIRINAS

A. -

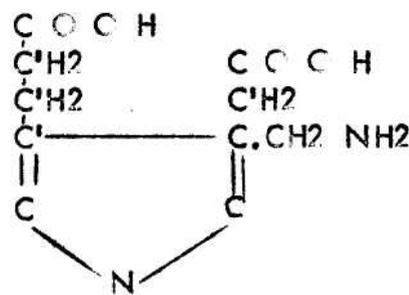
Las Porphirinas son pigmentos que se ven en reino vegetal y animal químicamente son compuestos cíclicos constituidos por cuatro unidades pirrol unidas por puentes metálicos (-C H=).

En el reino Animal forma metaloporfirinas al unirse a metales, en cambio en el reino vegetal forman parte del núcleo prostético de la clorofila uniéndose aquí el magnesio.

El precursor biológico de las Porphirinas es el Porphobilinógeno (Mono pirrol con cadenas laterales de ácido nicotínico y propiónico).



PIRROL NÚCLEO BASE;

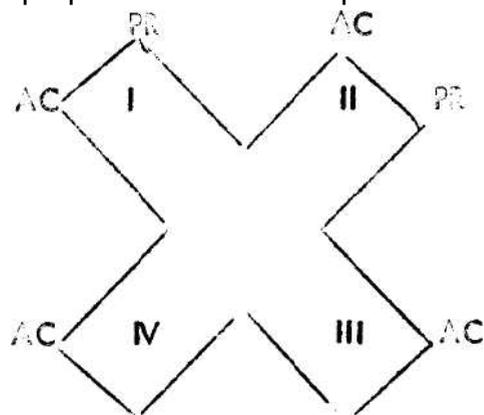
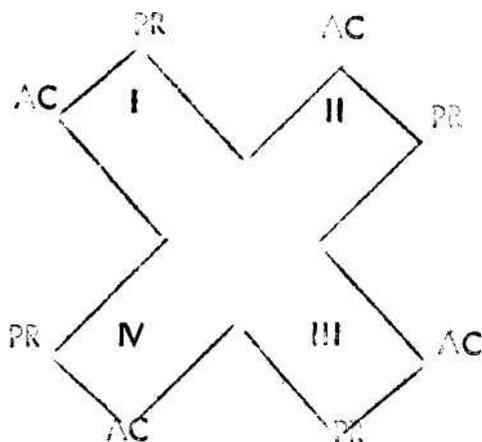


PORFOBILINOGENO

Las Porphirinas se clasifican según el Índole y orden de cadenas laterales que pueden ser sustituidas por 8 átomos de hidrógeno.

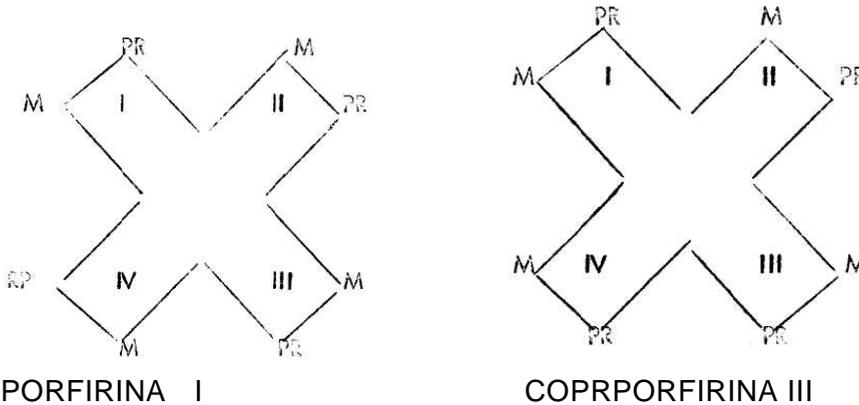
La Uroporfirina y coproporfirina fueron llamadas así erróneamente debido a la idea de que pertenecían exclusivamente a la orina y heces respectivamente, más adelante se verá que en verdad tal nombre está mal dado.

La diferencia estructural entre Uroporfirina I y Uroporfirina III depende de la posición de las cadenas laterales de ácido acético y ácido propiónico en el anillo pirrólico IV.



AC Uroporfirina III

La diferencia entre Coproporfirina I y III depende de la misma situación de los cadenas laterales en Pírrol IV.



La descarboxilación de las cadenas laterales de ácido acético de las uroporfirinas produce coproporfirina que son porfirinas tetra metálicas y tetrapropiónicas.

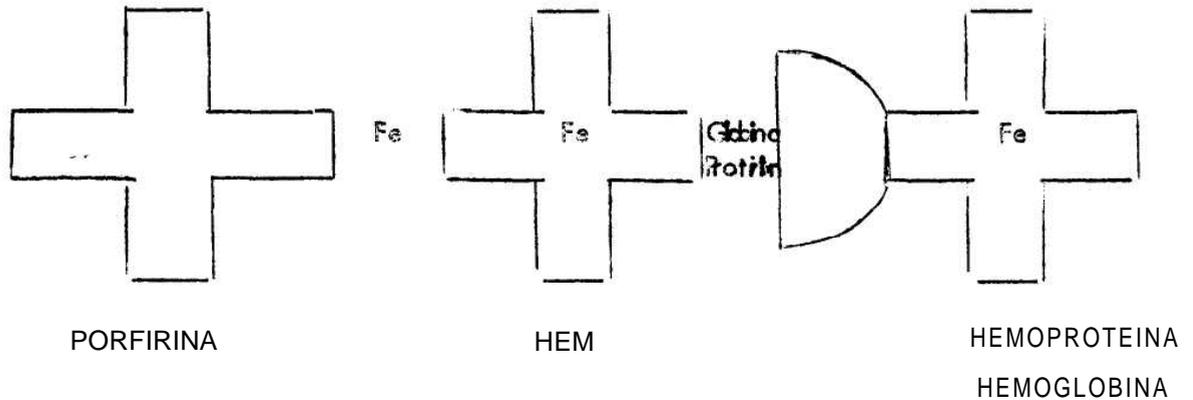
La Mesoporfirina IX (Porfirina tetrametálica-dietilica y dipropiónica); deriva de la coproporfirina III por descarboxilación de dos grupos de ácido propiónico y se le conocen 15 isómeros. La conversión de dos grupos etilo en hidroxietilo, origina metoporfirina IX (porfirina tetrametálica, bishidroxietilica y dicropiónica). La deshidratación de los grupos hidroxietilo produce protoporfirina IX (Porfirina tetra metálica, divinílica dípropionica), la porfirina básica de las hemoproteínas, la introducción de un átomo de hierro en la protoporfirina IX origina el hem que finalmente con la globina da la Hemoglobina.

Los llamados "Porfirinógenos" son productos de reducción que son intermediarios de la biosíntesis de las porfirinas, estos compuestos al ser oxidados se convierten en porfirinas correctas donde poseen cuatro puentes reducidos (-grupos metilo en lugar de metílicos),

METABOLISMO DE PORFIRINAS

La absorción de la luz de las porfirinas en el extremo violeta del espectro es intenso debido a ello los compuestos son rojos.

Las Porfirinas son fácilmente solubles en disolventes orgánicos y forman soles con facilidad debido a sus grupos carboxilo, los átomos de nitrógeno del núcleo pírrolico forman compuestos con metales, los compuestos con hierro tienen importancia y dan lugar a las ferroporfirinas, (Hemes) luego el hem más la globina como hemos dicho da lugar a la hemoglobina, la estimación de las porfirinas urinarias es lo que más interesa en el trabajo presente en especial la detección de porfobilinógeno se hace éste a base de reactivo de Erlich y se da color rojo.



En cuanto al metabolismo en sí de las Porphirinas se conoce que el Acetato se transforma en succinato por la vía del ácido tricarbóxico en presencia Magnesio (Mg) A.T.P. y Coenzima A (Co-A) y da succinato de CO-A; es este el punto donde las vitaminas funcionan en la eritropoyesis.

La activación de succinato condensado con peridoxal fosfato, complejo enzima glicina (glicina P-E), se forma el ácido Delta Aminolevulínico (A A L A) por el bióxido de carbono da vía a múltiples componentes, para otros la vía al igual que la anterior da lugar primero al ácido alfa-amino betacetoalápico que luego es descarboxilado a Delta aminolevulínico.

Dos moléculas de Delta amino-levulínico en presencia de glutación (G S H) y una enzima (deshidrogenosa del ácido delta amínolevulínico (D ALA-DH) se condensan para formar mono pirrol, porfobilinógeno que contiene ácido acético y ácido propiónico.

El ácido delta aminolevulínico se desamina y da aldehído alfa-cetoglutárico el cual se oxida y da ácido alfa-cetoglutárico, pierde un fragmento formiato y da ácido succínico, asimismo el ácido alfa-cetoglutárico pierde dos ácidos succínico en el ciclo de Krebs» El siguiente paso, en presencia de una porfobilinogenodesaminaza (P D) se condensan 4 moléculas de porfobilinógeno, con pérdida de 4 moléculas de amoniaco, para formar un tetra pirrol uroporfirinógeno I en el cual alternan cadenas laterales acética y propiónica, por afecto de una isomerasa III se Forma el uroporfirinógeno III.

Detalles de la acción de las enzimas y la secuencia de la reacción que da porfobilinógeno y uroporfirina I - III no se conoce, Shemin, cree que 3 moléculas de porfobilinógeno se condensan para formar tripirrolalmetano que fraccionándose forma dipirrol-metano y nomopirrol, la condensación de dos depirrolmetano da por resultado la formación de Uroporfibilinógeno I - III, Wittemberg, por otro lado, cree que la Poribilinógeno desaminaza convierte al porfobilinógeno en dos líneas tetra pirroles (pigmentos biliares) bajo la influencia de una Uroporfirinogeno-isomerasa, dos moléculas de tetra pirrol se condensan para formar octapirrol cíclico, el ciclo octapirrol por la uroporfirina-isomeroza da 2 moléculas de uroporfirinógeno III, la teoría es particularmente importante por la presencia de pigmentos biliares en las heces con la administración de glicina.

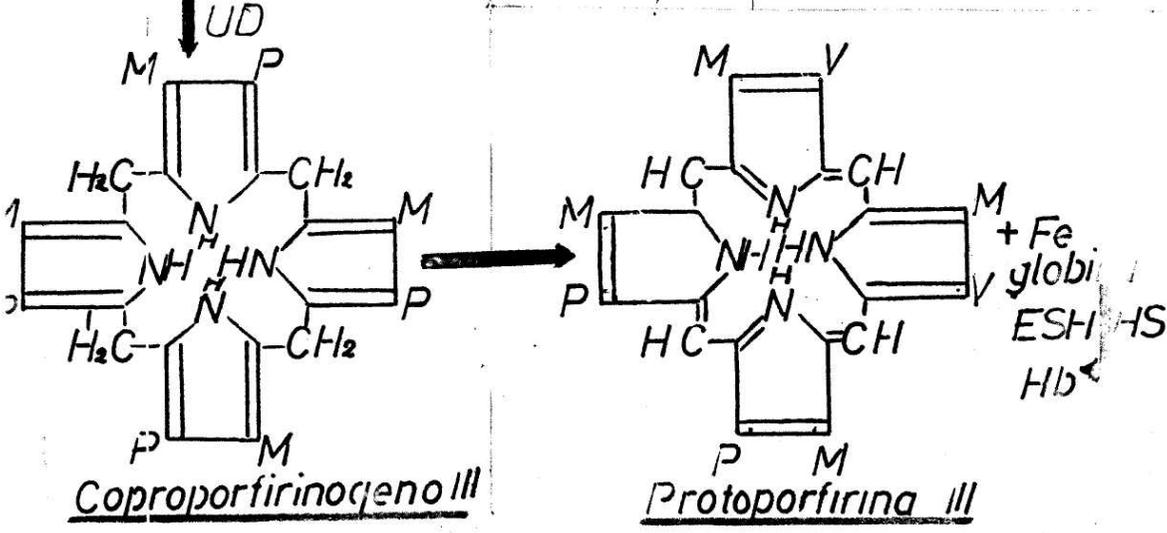
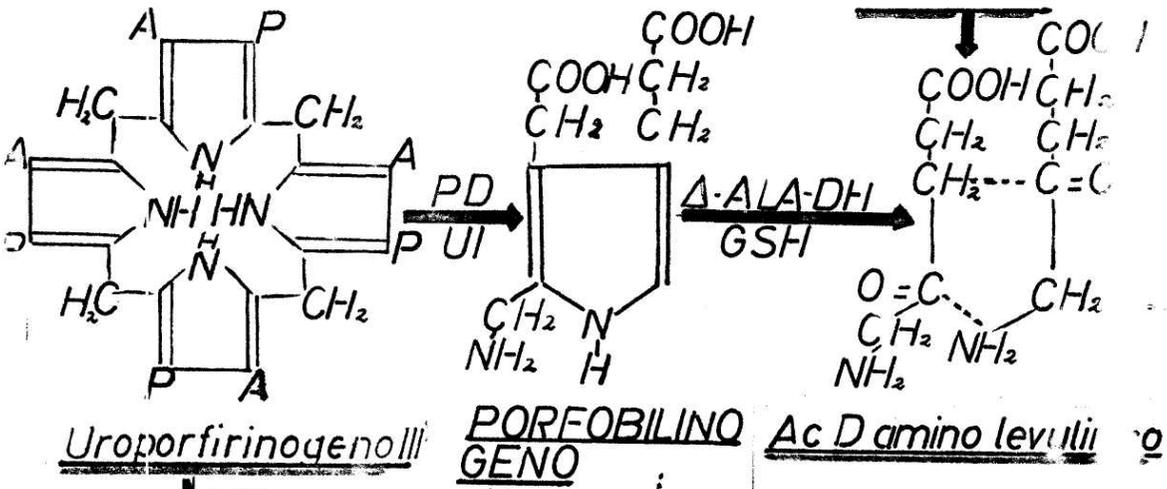
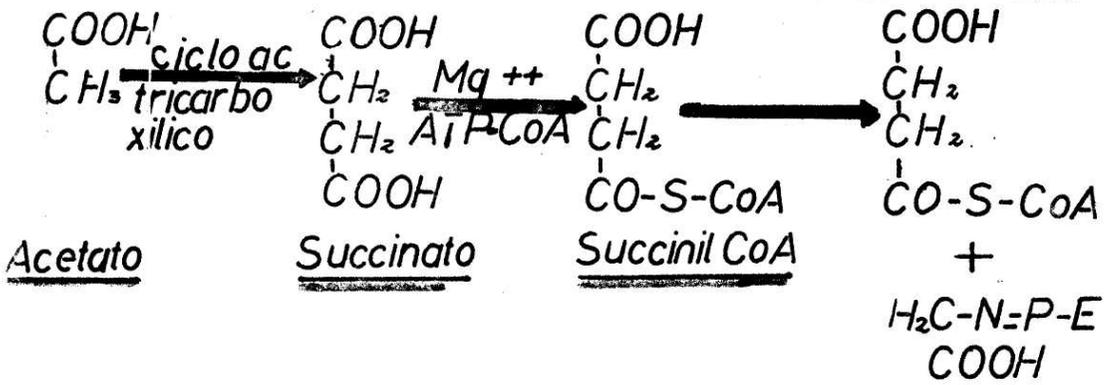
La descarboxidación de cuatro cadenas laterales de ácido acético de Uroporfirinógenos a grupos metilo da lugar a Coproporfirinógenos (tetra metilos tetrapropiónicos) los

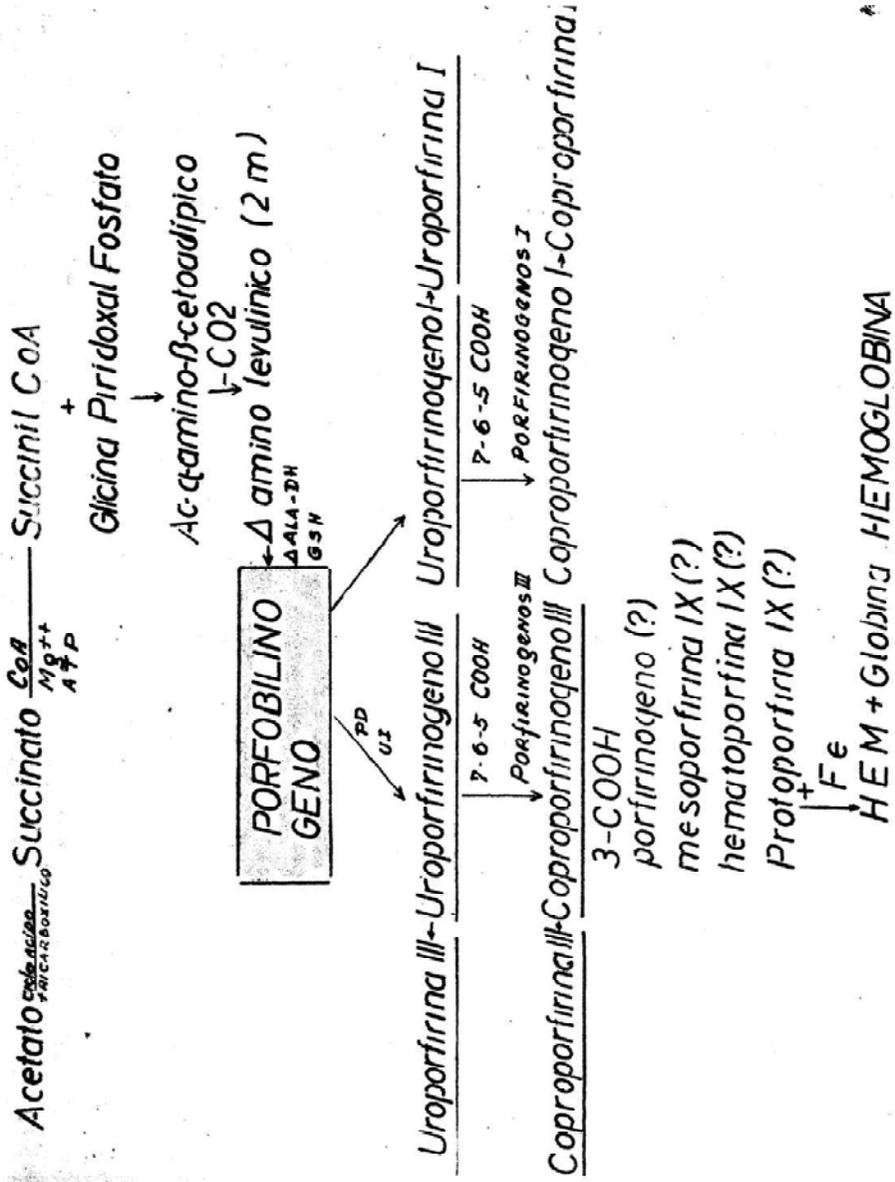
Coproporfobilnógenos originan coproporfirina oxidándose.

El Coproporfobilinógeno III probablemente experimente primero descarboxidación a grupos metilo, lo que daría una mesoporfirina (tetra metílica, di etílica, dipropiónica) luego los grupos etilo ($\text{CH}_3 - \text{CH}_2$) se convierten en hidroetilo ($\text{CHOH} - \text{CH}_3$) que da una hemoporfirina.¹ La deshidratación de grupo hidroetilo da grupos vinilo, no se conocen hasta esta altura los intermediarios activos si dan porfirinas verdaderas ó no porfirinógenos.

La introducción de un átomo de Fe; en posición central en la protoporfirina IX da lugar al hem que luego se conjuga en proteínas (hemoglobina, míoglobina, citocromo catalaza piroxidaza),¹

Como se puede ver en la síntesis de las porfirinas hay lagunas que todavía no se han podido resolver, pero o grosso modo se conoce el camino que se sigue en su síntesis ello podría explicar en parte lo difícil que ha resultado hablar en terapia adecuada en las Porfirinas pues no se conoce la falla íntima de este enfermedad metabólica.





EXCRECION NORMAL

La Uroporfirina y Coproporfirina se hallan en orina y heces (a pesar de su nombre), la excreción de Porfirinas son variadas así se calcula que se excretan; Coproporfirina I 0.7 Mgs, Coproporfirina III-0.2 Mgs, Coproporfirina urinaria 60-280 Ug. (60-80 tipo I; 20-40% tipo III) Coproporfirina fecal 300-400 ug. Diarias (70-90% tipo I.)

Los uroporfirinas se excretan 15-30 ugm., principalmente tipo I, la excreción de uroporfirina fecal 20-6 microgramos.

PORFIRINURIAS

En estado patológico se pueden excretar tipos anormales de porfirinas. Las Porfirinas hepáticas se excretan en la orina como compuestas de 7n., la Eritropoyetica se presentan en estado libre.

Las porfirinas hepáticas se caracterizan por excreción de Porfobilinógeno y ácido amino levulínico.

La coproporfirina III se excreta en los siguientes casos:

1. Sustancias tóxicas
2. Alcoholismo agudo, pasajero
3. Cirrosis hepática en alcoholismo crónico. (porfirinurias persistentes)

La coproporfirina I, se excreta en la orina, en:

1. Ictericia obstructiva
2. Enfermedades hepáticas (cirrosis)
3. Discrasias sanguíneas.

A continuación un cuadro sinóptico de las porfirinurias ().

PORFIRINURIAS

CLASE GENERAL	Enfermedades Específicas	Porfirinas urinarias principales
HEREDITARIA	P. Eritropoyética	{ Uroporfirina I Coproporfirina I }
	Hepática	{ Uroporfirina III Coproporfirina III }
ADQUIRIDAS	Agentes tóxicos	{ Sustancias químicas Metales pesados Alcoholismo agudo Cirrosis por alcohol } > Coproporfirina III
	Hepatopáticas	{ Mononucleosis infecciosa Hepatitis por virus Cirrosis no alcohólica } > Coproporfirina III
	Discrasias Sanguínea	{ Anemia hemolítica Anemia Ferropriva y perniciosa Leucemia } > Coproporfirina I
	Ictericia Obstructiva	{ - - - - - } > Coproporfirina I
	Enfermedades diversas	{ Polio Anemia Aplástica Enf. Mad King } > Coproporfirina tipo III

DEFINICIÓN

La Porfiria es una entidad patológica causada por un defecto del metabolismo de las Porfirinas que da por resultado la presencia de cuadros clínicos de pseudo abdomen quirúrgico, neurológicos, dermatológicos y psíquicos.

CLASIFICACIÓN

Las Porfirinas han sido objeto de estudios intensos y la antigua clasificación de Günter (1912.) ha tenido que ser empleada por conocimientos nuevos, nos parece indicada y más completa la publicada por Stich en que agrupa en 2 tipos, eritropoyéticas y hepáticas a las porfirinas, partiendo de esta clasificación hemos tomado un cuadro sintético publicado en las clínicas de Norte América el año 1965.

CUADRO-No.4

CLASIFICACIÓN PE LOS DESORDENES DEL METABOLISMO DE LA PORFIRIA

- I.- * Protoporfiría, Eritropoyética (dominante)
- II.- * Porfiria, Eritropoyética (recisivo)
- III.- * Porfiria Hepática:
 - A.- Porfiria Cutánea tarda (constitucional o idiosincrásica)
 - * 1.- Precipitados con compuestos químicos especialmente alcohol
 - * 2.- Idiopática
 - *3.- Asociado a enfermedades sistémicas.
 - B.- Porfiria Cutánea tarda (adquirida)
 - * 1.- Secundaria a hepatoma
 - * 2.- Secundaria a fungicidas y hervicidas.
 - C. Porfiria Cutánea tarda (hereditaria)
 - D.- Porfiria aguda intermitente (dominante)
 - 1. Manifiesta
 - 2. Latente
 - E.- Porfiria mixta de variedad de grupo (*Sud África*) (dominante)
 - *1.- Cutánea en pequeñas sin manifestación aguda
 - *2.- Aguda intermitente con síntomas cutáneos
 - *3.- Varias combinaciones
 - *4-. Latente.

* Fotosensibilidad presente

CUADRO No 5

<u>ENFERMEDAD</u>	<u>DIAGNOSTICO DE LABORATORIO</u>
<u>PROTO PORFIRIA ERITROPOYETICA</u>	Crina normal, Marcada elevación de protoporfirina en G.R
<u>PORFIRIA ERITROPOYETICA</u>	Elevación marcada en la orina y heces de Uroporfirina
<u>PORFIRIA CUTÁNEA TARDA</u>	Elevación marcada de orina y heces de Uroporfirina
<u>PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE</u>	Marcada elevación en la orina de Porfobilinógeno
<u>PORFIRIA MIXTA</u>	Marcada elevación de Porfobilinógeno urinario y Uroporfirina

PORFIRINA ERITROPOYETICA

En estas existe un defecto en la biosíntesis de porfirinas en el eritroblasto ("Porfiroblasto" Según Stich), con formación aumentada de Uroporfirina I y Coproporfirina I, nunca el Porfobilinógeno esto presente, la orina se vuelve roja cuando se expone al sol. (g).

El cuadro se conceptúa como Porfirio congénita y lleva el nombre del autor que la descubrió por primera vez (enfermedad de Gunter). En la bibliografía mundial muy pocos son los casos que se han reportado, el cuadro se caracteriza ante todo por fotodermatosis, esplenomegalia, eritrodoncia y orina roja. En Honduras no hemos podido ver ningún caso hasta el momento.

El error aparece en edad temprana y se llega a sospechar cuando el niño acusa orina colorada, otro síntoma que llama la atención es la presencia de lesiones eritematosas en sitios de la piel expuesta a la luz, es lo Hidroa estival Pseudovaccinoforme la epidermolisis bulosa es simulada porque los traumas actúan como factor precipitante, las vesículas aparecen en diversas áreas del cuerpo, luego hay necrosis central, formándose pústulas y luego escaras. En casos avanzados y severos se pueden ver necrosis de los dedos lo que hace a veces sospechar la lepra; se puede ver una hipertricosis. La eritrodoncia se puede presentar, examinando los dientes con rayos ultravioleta, se ha demostrado considerables depósitos de porfirina en la dentina. Los huesos del esqueleto también están coloreados café chocolate por la impregnación de Uroporfirina I.

Hay anemia con basofilia policromatofilia y eritroblastos en sangre periférica con demás signos de anemia hemolítica, hay además esplenomegalia. Los normoblastos en médula ósea revelan fluorescencia roja, localizada en su núcleo en cambio las células normales no tienen fluorescencia, el aumento de porfirinas en este tipo de Porfirio se atribuye a células anormales.

La esplenectomía no solo disminuye los síntomas sino también la Coproporfirina y Uroporfirina, lo que hace pensar que el aumento de destrucción de sangre en estos casos resulta de un aumento de actividad Eritropoyetica con excesiva formación y excreción de Porfirinas.

La fotosensibilidad está dada directamente por la concentración de porfirina en el cuerpo y por una serie de causas desconocidas.

La eritrodoncia y pigmentación de los huesos se debe al depósito de Porfirina en la médula ósea de los huesos.

Se sospecha que la Porfirio congénita se debe a desórdenes del metabolismo pigmentarlo.

En el aspecto genético solo ocasionalmente se puede comprobar incidencia familiar.

Las víctimas de esta enfermedad se tienen que proteger de la luz, la esplenectomía a veces está indicada.

Algo importante es que los síntomas neurológicos y abdominales no se presentan en esta enfermedad.

PORFIRIA INTERMITENTE AGUDA

Constituye 60-70 % de todas las Porfirias. Se pueden presentar aún con ausencia de síntomas. No hay sensibilidad a la luz.

La enfermedad es familiar; Waldenstromss demostró que el desorden es hereditario como factor dominante; es más frecuente en mujeres que en hombres, los síntomas aparecen de 2-3 década de la vida. En este tipo de Porfiria es segura la herencia dominante ligada al sexo, lo: síntomas pueden ser Gastrointestinales, neurológicos, mentales, taquicardia, hipertensión, Pirexia, pigmentaciones, orina roja; en el orden en que se han mencionado.

SÍNTOMAS ABDOMINALES

El cuadro que muchas veces induce a errores diagnóstico, se caracteriza por dolores colicoides y espasmos, constipación acentuada rebelde a tratamiento y vómitos. El abdomen es blando puede haber sensibilidad a la palpación, el rebote puede ser negativo en la mayor parte de casos pero en nuestros casos hemos visto rebote positivo en un caso, puede haber distensión abdominal, llama la atención ante todo la abundancia de signos funcionales con un estado general relativamente bueno; esto hace que el cuadro presente un pseudo abdomen quirúrgico que bien simula un apendicitis, pancreatitis, colecistitis, úlcera, obstrucción intestinal (que es lo que más puede simular) cólico nefrítico.

RX.- revela áreas de espasmo y distensión de asas de intestino, puede haber elevación térmica hipertensión y taquicardia; hay además en le piel difusa pigmentación, puede haber leucocitosis cuando hay crisis, esto hace que su posición de enfermedad "simulador" sea *mas* acentuado, lo que ha llevado a muchos pacientes a la sala de operaciones tal y como lo hemos visto en nuestro país. A veces los síntomas abdominales se añaden síntomas neurológicos y éstos en definitiva terminando el cuadro. Algo importante en los síntomas abdominales es que los síntomas subjetivos no guardan relación con los signos objetivos y esto es válido como una regla muy sana para sospechar una Porfiria amén de la historia de orina roja. En un 8% se reporta diarrea alternando con estreñimiento.

TRASTORNOS NEUROLOGICOS

Son comunes y consisten en parálisis de los músculos esqueléticos, las parestias son irregulares, puede haber hipostesia cutánea los síntomas son transitorios y el cuadro se vuelve grave cuando los músculos craneales están involucrados en verdad el cuadro corresponde a una polineuritis que en este caso es de tipo metabólico; una neuropatía periférica con debilidad y atrofia muscular disminución o pérdida de reflejos tendinosos y a veces parálisis periféricas*

Nos llama la atención las característica de las manos en pacientes con compromiso serio de esta enfermedad es una mano que nos tomaremos la libertad de llamarla "mano porfirica" caracterizada por flexión de los dedos, atrofia de la eminencia tenar,

atrofia a veces de músculos interóseos, debilidad muscular, una verdadera *mono* en gorra que hemos visto en nuestros pacientes y que se explica por afección del sistema periférico, hay además marcha polineurítico *pié caído* o péndulo con Stepage. Algo importante es la presencia de dolores en los músculos. Creemos conveniente llamar la atención de este cuadro neurológico que bien simula una miopatía y en el cual además de su lesión neurológica hay dolor abdominal y orino roja que puede dar el diagnóstico. Se puede ver parálisis de tipo Landry,

SÍNTOMAS CEREBRALES

Incluyen trastornos mentales orgánicos, desde confusión ligera hasta delirio o coma. Infinidad de casos de pacientes reclusos en centros (sanatorios mentales) han resultado ser Porfirios, nos llama la atención la frase de un médico de Laponia (mencionando el artículo del Dr. Gómez Márquez) en el cual se dice "cuando en Laponia alguna persona muere de Histeria" habitualmente es que padecía de Porfirio aguda".- Puede haber convulsiones focales o generalizadas (que nosotros no hemos visto en Honduras) afasia, hemianopsia y ceguera total, trastornos bulbares como disfagia, diplopía anisocoria y parálisis facial laríngea y parálisis respiratoria.

Pueden presentarse trastornos vasomotores (sudores y espasmos arteriales retinianos, palpitaciones, hiperpulsatibilidad de vasos con ligero aumento del Índice oscilométrico, modificaciones del electrocardiograma, edemas localizados y oliguria.

La Mioporfiria considerada por Vanotti, como enfermedad "Sui Generis" (1937) no es más que una forma evolutiva de la enfermedad, en la cual una alternación tóxica del sistema nervioso puede originar una atrofia muscular grave. Recordemos que hay una dismielización de los nervios.

En nuestros casos dos de ellos fueron tratados con fisioterapia y este tratamiento fracasó, lo que indicaba que las lesiones eran involutivas y daban la *pauta* de la severidad de la enfermedad; un caso está en tratamiento.

CURSO

En cuanto al curso es variable, ataques agudos con remisiones espontáneas "Porfirinismo", se calcula un 50% de muerte, cuando los signos neurológicos se agregan el cuadro es más grave y el pronóstico si se quiere es sombrío. Existen desde luego una serie de condiciones capaces de desencadenar las crisis, preñez, puerperio, infecciones, barbitúricos, analgésicos, alcohol, etc., que luego mencionaremos.

PORFIRIA CUTÁNEA TARDA

Se confunde con la Porfiria Eritropoyética porque la fotosensibilidad y la sensibilidad a los traumas está presente y por lo pigmentación violácea de la piel; se distinguen varias clases.

1.- Porfirio Cutánea Tarda Hereditaria

Las lesiones en piel se ven en edades tempranas de la vida 15-30 años.

La característica bioquímica de esta enfermedad es la presencia de copro y protoporfirina en gran cantidad de heces, en adición de Uroporfirina que se identifica en orina, probablemente se deba a un factor hereditario dominante.

En algunos casos el Porfobilinógeno aparece en la orina pero ocurre sólo cuando el metabolismo está severamente perturbado. En la Porfiria aguda cólicos abdominales y parálisis se pueden presentar, se cree que el cuadro permanece en forma normal, cuando hay porfirinemia, bilirrubinemia porfirinuria y lesiones cutáneas en un cuadro que ha permanecido latente éste se exacerba.

Cuando el metabolismo porfírico está grandemente afectado, el ácido alfa-amino-levulínico y Porfobilinógeno aparece en la orina.

2.- Porfiria Variegata

Es un nombre propuesto para Porfirias estudiadas en el Cáucaso, Sud África y se caracteriza por ataques agudos de Porfiria intermitente aguda con lesiones cutáneas, ocurre más frecuentemente en mujeres, el desorden es hereditario Mendeliano dominante, el Porfobilinógeno se excreta en exceso durante el ataque y vuelve a lo normal cuando el paciente se recupera; tanto coproporfirina está aumentada en heces, se clasifica a la Porfiria en mixta cuando los síntomas de Porfiria intermitente aguda más Porfiria cutánea están presentes.

3.- Porfiria Cutánea Tarda Sintomática

Se le ve en alcohólicos crónicos, más frecuente en mujeres, puede haber signos de disfunción hepática, más frecuente 4-5 décadas de la vida.

La Fotosensibilidad es menos acentuada, las lesiones se ven en zonas expuestas a la luz y al roce y el factor mecánico es de gran importancia en la producción de flictenas que se ulceran y necrosan formando escaras. La pigmentación intensa es característica y, hay, hipertrichosis en cara; no hay manifestaciones neurológicas ni abdominales, no hay tampoco Porfobilinógeno en orina. La orina contiene Uroporfirina I-III y Coproporfirina a veces protoporfirina.

En Bantú, Sud África, se ha podido ver este tipo de Porfiria, las enfermedades hepáticas, mal nutrición infantil, tóxicos y bebidas alcohólicas, son factores imponentes. No hay evidencia de factor hereditario.

La Asociación de adenoma hepático con Porfiria cutánea severa se ha reportado en este caso tanto uro-copro y protoporfirina, se han reportado al igual teratomas de ovario con Porfiria Cutánea.

Porfiria Cutánea adquirida se ve con ingesta de fungicidas (hexaclorobenzeno).

PROTOPORFIRIA ERITROPOYETICA

Un nuevo tipo de disturbio del Metabolismo de la Porfiria (Protoporfiría Eritropoyetica) ha sido descrito por Magnus, el desorden aparece en niños, se caracteriza por

eritema y edema a la exposición de rayos ultravioleta de la luz, nunca se ven versículas. El cambio bioquímico se determina por aumento de protoporfirina y coproporfirina contenido en los glóbulos rojos.

La excreción de porfirinas y sus precursores en orina es normal.

La excreción fecal de coproporfirinogeno y protoporfirina a veces se eleva.

Observaciones similares han sido hechas previamente por Kosenow y Tribs, se encuentra carácter hereditario dominante en este tipo de Porfiria, en los casos presentados por Birgitla Haeger, Aronsen (American Faurna'l Of Medicine 1963) los pacientes tenían como carácter general ojos azules.

CUADRO No.5

CARACTERISTICAS DISTINTIVAS DE LAS PORFIRIAS

PORFIRIA ERITROCYETICA		AGUDA INTERMITENTE	
Herencia	Reesivo	Dominante	
Años y edad y aparición	Infancia	15 - 40 años	
Lesión Cutánea Fotosensibilidad	+ + + +	Latente	Aguda
		0	0
Síntomas neurológicos abdominales	0	0	+ + +
Crina Color	Rojo	N*	café rojo
Porfobilinógeno	N	+ +	+ + + +
Uroporfirina	+ + + +	+ +	+ + + +
Coproporfirina	+ +	+ +	+ +
Heces Porfirinas	+ +	N	+

* Significa que la orina *puede* ser normal, pero que se puede volver café o negra.

N - Significa: normal ó ausente,

CUTANEA	TARDA HEREDITARIA		CUTANEA TARDA SINTOMATI
<u>Herencia</u>	<u>Dominante</u>		<u>Adquirida</u>
Edad	15-30		30-50
Lesión Cutánea Foto-sensibilidad	<u>Letante</u> -	<u>Aguda</u> +	+
Síntomas neurológicos abdominales	-	+ +	-
Crina	N	N* C. rojo	Rojo
Porfobilinógeno	-	+ +	N
Uroporfirina	N	+ +	+ + + +
Coproporfirina	N	+ + +	+ +
Porfirinas libres	+ + + +	+ + +	N

CAUSAS DESENCADENANTES

Ya habíamos mencionado una serie de drogas que podrán acentuar los síntomas de esta enfermedad; en síntesis, estas son:

- | | |
|----------------------|---|
| 1.- Sulfamidas | 8- Fenilhidrazina |
| 2.- Barbitúricos | 9.- Alisopropilacetilcarbamida |
| 3.- Cloraquina | 10.- Isopropil - acetamida |
| 4.- Griseofulvina | 11.- D y triclofenol |
| 5.- Hexaclorobenzeno | 12.- 3-5 dícarbitoxy 1 -4 dehidrocolidene
(D-D-C). |
| 6.- Alcohol etílico | |
| 7.- Acetilsalicílico | |

Llaman la atención varias drogas por su frecuente uso. Son los barbitúricos y los analgésicos, uso que se practica a veces para calmar el dolor a los pacientes que lo acusan con carácter; grave, en los episodios. Desde luego en áreas tropicales el uso de Antimaláricos *puede* dar como consecuencia el desencadenar los cuadros que han permanecido asintomáticos.

La Cloraquina 7 cloro 4 (4 dietalamino I metilbutilamina quinolina) fue introducida en la II guerra mundial como antimalárico y fue usado en el tratamiento de L E discoide por Goldman en 1953 inicialmente se usó la quinacrina (atrebina) en el tratamiento de L E y fue descrita por Prokoptchuk en 1940.

Importa el grupo de la Cloraquina que fue usado en muchas entidades dermatológicas, puede causar la cloraquina reacciones colaterales como reacciones neurovasculares con cefaleas, rinitis, cambios en corneas y retinianos; síntomas gastrointestinales como náuseas, vómitos, diarrea, pérdida de peso, reacciones dermatológicas; prurito, erupción, alopecia despigmentación del pelo, dermatitis, exoftalmos, sangrado menstrual excesivo, anemia, trombocitopenia.

En un trabajo presentado por D.J, Cripps y / .C. Curtís aparecido en los archivos de Dermatología 1962, da a conocer tres casos de Porfiria en pacientes con L E; debido a lo cual se le dio un tratamiento con cloraquina a razón de 0.5 gm. Diarios, al dar un total de imp-dos - 2.5 mgs., los pacientes comenzaron a presentar síntomas como aumento de temperatura pulso, malestar, la orina se volvió roja y los síntomas de Porfiria se hicieron evidentes en verdad son muchos los autores que han descrito daños secundarios causados con esta droga en pacientes con Porfiria. Davis y Plagen en 1954 fueron de los primeros en describir dichos cuadros, desde entonces se han descrito muchos.

En nuestra experiencia solo tenemos un caso, en el cual el paciente se autoindicó. Antimaláricos debido a la fiebre que acusaba y no logrando mejora con el tratamiento vino al Hospital donde se le diagnosticó la enfermedad.

La cloraquina se deposita primero en el hígado, normalmente no causa patología, como la patología de la Porfiria está presente en el hígado, cuando se da cloraquina la enfermedad se exagera y la disfunción hepática se hace presente.

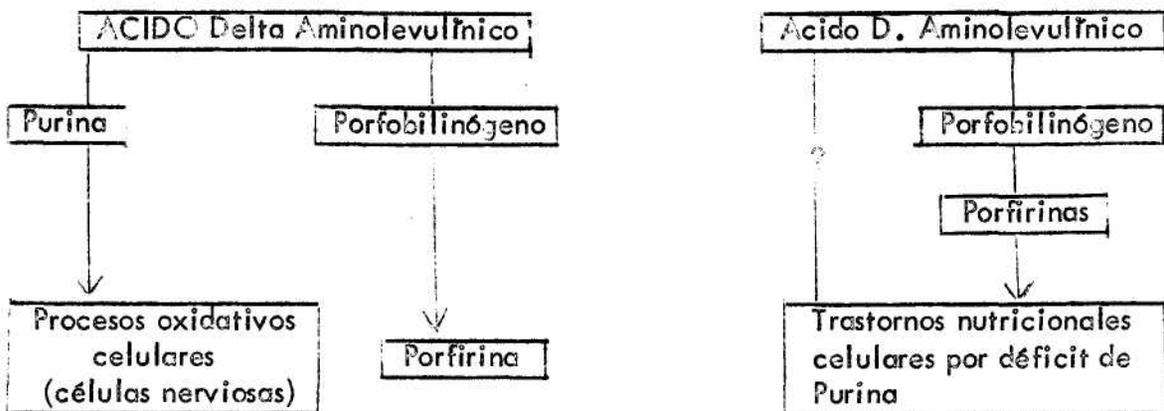
El alcohol es una causa principal en nuestro medio sobre todo en varones, tenemos dos casos en los cuales los pacientes eran alcohólicos y uno de ellos ingería más alcohol para "curarse" consiguiendo con ello desde luego la exacerbación de esta enfermedad (18368/66 50560/65). Las infecciones son causa también importante en la desencadenación de los síntomas, esto llama la atención ya que la Porfiria en sí da leucocitosis y esto confunde los diagnósticos, pero en muchos casos hemos logrado encontrar causas infecciosas como desencadenante en la Porfiria, dos casos nuestros son causados por T.B.C. (26425/66 - 18360/66).

PATOGENIA

Los órganos afectados y en donde reside el trastorno metabólico causante de la Porfiria son el hígado para la Porfiria hepática, con sus tres formas; y la médula ósea para la Porfiria Eritropoyetica, se cree que las purina y Porfirina tienen un precursor común que es el Acido Delta-amino levulínico; se supone que hay un bloqueo en el punto en que este ácido precursor común de ambos productos, se convierte normalmente en purinas debido a esto en vez de Purina, se formaría solo Porfobilinógeno; y se establece entonces un déficit de purina y como éstas se encuentran en enzimas que contienen elementos del complejo B que son necesarias para los procesos oxidativos, se deduce los fenómenos que ocurren al faltar éstas,

CUADRO No.7

MECANISMO DE TRASTORNO (Hipótesis)



Llama la atención que ni el Porfobilinógeno en sí ni el ácido Delta amino levulínico tienen una acción tóxica en el organismo, por lo cual la explicación de los síntomas de la Porfiria deberían explicarse por otra vía, que sería la lesión causada en nervios, y para ser explícitos una desmielinización, ahora bien esta según unos autores es causada por déficit de Purinas, para otros existiría una sustancia hipotética precursora del Porfobilinógeno que sería esencial en la nutrición de la mielina del sistema nervioso y dejaría de formarse por la alteración metabólica con el consecuente aumento de Porfobilinógeno y Acido Delta Amino levulínico; para otros se considera que las manifestaciones clínicas son debidas a un agotamiento de glicocola a consecuencia de la síntesis exagerada de Porfirina, en síntesis se cree que hay déficit de una sustancia vital en la nutrición de las fibras nerviosas.

ANATOMIA PATOLOGÍA

Se ha demostrado en el sistema nervioso desmielinización que abarca todo el sistema Nervioso Central, plexos y tramos nerviosos. Puede haber cromatolisis en la parte anterior de la médula y ganglios posteriores; el hígado y riñón puede presentar grandes cantidades de Porfobilinógeno y pequeños focos de necrosis. Se han encontrado en mesencéfalo lesiones de cromatolisis así como presencia de tumores en ovario, hígado, etc., coincidiendo con la Porfiria, quizá ninguna de estas lesiones son patognomónico de la enfermedad, quizá la que más se puede presentar es la desmielinización nerviosa. Se ha encontrado además melanomas coincidiendo con Porfiria.

FRECUENCIA

Enfermedad muy difundida en países Nórdicos y África, se le encuentra también en Norte América con frecuencia, al parecer no respeta raza en cuanto al sexo es más frecuente en mujeres que en hombres. Se le ha visto en raza blanca, negra y la tenemos en nuestro país que representa a la raza mestiza (queremos aclarar que en nuestro país la raza que inicialmente se conceptúa como mestiza, derivada de mezcla de blanco y de indio, no es pura y a veces tiene también descendencia de raza negra, causada por las múltiples mezclas de razas).

MORTALIDAD Y PRONÓSTICO

Se considera que un 50% mueren en el curso del primer acceso, es asombrosa la cifra de mortalidad dada por autores que la han estudiado, al parecer una vez demostrada o presentada la primer crisis el curso de la enfermedad es rápido, daremos mas enseguida nuestras Estadísticas, en la cual hemos encontrado más supervivencia que las cifras dadas por autores de otras naciones lo que sí hemos podido comprobar es que cuando la enfermedad presenta signos neurológicos el pronóstico es sombrío.

En nuestro trabajo hemos tenido como base para el diagnóstico de Porfiria además de los síntomas la prueba de Watson Schwarts; en la cual se añaden 5 gotas de reactivo de Erlich (2% de P. Aminobenzaldehído en HCL al 20%) a 5 ml. de orina, por efecto de producto de condensación se origina una coloración roja se añaden 5 ml, de cloroformo y se agita, el Porfobilinógeno permanece en la fase acuosa que sobrenada mientras que los pigmentos biliares con el cloroformo descienden.

En verdad últimamente se usa la prueba modificada según la cual:

- 1) Se mezclan volúmenes iguales de orina, reactivo de Ehrlich modificado,
- 2) Se deja 3 minutos
- 3) Se agrega a volúmenes de solución saturada de acetato de sodio,
- 4) Se deja estar 3 minutos,
- 5) Se agrega unos pocos ml. de Cloroformo y se mezcla bien. Cualquier color rojo restante en la fase acuosa después de una segunda extracción con cloroformo constituye una prueba positiva para Porfobilinógeno.

Reactivos

- 1) Ehrlich - 0,7 gramos de P-dimetilaminobenzaldehído, 150 ml, de ácido clorhídrico concentrado y 100 ml. de agua destilada.
- 2) Solución acetato de sodio saturada
- 3) Cloroformo.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Como se comprenderá después de haber expuesto los casos anteriores el diagnóstico diferencial es difícil, y cada cuadro en sí tiene una serie de consideraciones que hacer por algo hemos creído llamar a la enfermedad "La Simuladora", Los cuadros abdominales bien parecen desde una apendicitis hasta cuadros de franca peritonitis, muchos de nuestros pacientes llegaron con diagnóstico de calculosis renal, calculosis biliar dada la magnitud del dolor tipo cólico que presentaban, otros fueron ingresados como obstrucción intestinal, cuadro que simula a la perfección, con las náuseas, vómitos, distensión abdominal, paro de evacuaciones, niveles hidroaéreos en intestino, asas intestinales dilatadas. Á veces se pensó en apendicitis, en anexitis, en úlcera péptica, perforada, otras veces en Pancreatitis aguda, en fin se llegó a pensar en todos aquellos cuadros capaces de causar cuadros de abdomen agudo. Fueron algunos casos que fueron en cambio diagnosticados en el ingreso o por el cirujano de guardia, una vez en el Hospital, tomando de base la magnitud de síntomas que no coincidían con el cuadro de signos encontrados a la exploración física.

Los cuadros neurológicos fueron confundidos siempre con miopatías debido a que a veces se presentó con atrofia de músculos, debilidad muscular, uno de nuestros casos salió en su primer ingreso con diagnóstico de compresión medular alta, y costilla cervical. Desde luego las miopatías son tan variadas que con cualquiera de ellas se podría haber hecho un diagnóstico erróneo así: las enfermedades de las vías motoras o amiotrofias musculares. La atrofia muscular progresiva o Poliomiелitis anterior crónica, que es una enfermedad que comienza con debilidad progresiva en músculos de la mano en forma simétrica se extiende luego a brazos y piernas, con pérdida de reflejos, algo importante es que en esta enfermedad no hay dolor, la debilidad es creciente en brazos y piernas, puede haber atrofia muscular, puede haber temblor fibrilar, el examen de la sensibilidad es normal, o rara vez hay alteración, puede haber torpeza a los movimientos, como puede verse el cuadro guarda parecido a los casos que hemos mencionado en este trabajo con ambos casos había alteración de los movimientos de la mano en el segundo caso había atrofia de músculos de la mano había temblor fibrilar en un caso, así como disminución de los reflejos. La Atrofia Muscular Progresiva, de forma neural o de Charcot Marie-Tooth, enfermedad que afecta más a varones que a mujeres en contra posición de la Porfiria aunque puede aparecer en la infancia, puede asimismo verse en adultos, en esta entidad hay dolores y parestesias de músculos de las piernas, dificultad para la marcha, hay caída de pie y marcha típica, (Stepagge) hay atrofia de músculos de la mano causando mano en garra con adelgazamiento de antebrazo puede haber pérdida de la sensibilidad táctil y dolorosa aunque se conserva la vibratoria, según hemos expuesto la similitud con nuestros casos, es bastante grande, aunque aquí desde luego no hay dolor abdominal ni orina roja.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica en la cual puede estar alterados en músculos de la mano, y pies en forma simétrica puede haber debilidad de miembros dificultad a la deglución (habla confusa) ronquera, en raras ocasiones hay trastornos mentales, puede haber contracturas fasciculares, marcha espástica, los reflejos pueden estar exaltados puede haber Babinsky y clonus de tobillo aunque hay casos con signos de lesión piramidal, una de nuestros casos tenía el habla despaciosa, debilidad extrema de miembros pero además de ello nuestra paciente tenía dolor abdominal severo, así como dolor muscular.

La Polineuritis Idiopática Aguda

(Parálisis de Landry - Polineuritis aguda febril, Síndrome Guillon Barré Mieloradiculoneuritis), entidades todas que se describen con un solo nombre (Polineuritis Idiopática Aguda)

El comienzo de esta enfermedad es agudo con hormigueos parestesias y debilidad de piernas, puede haber dolor en músculos, hay una forma sub-aguda, es importante este cuadro debido a lo que hemos encontrado en Honduras con relativa frecuencia aunque aquí el L.C.R. está alterado, cosa que no suele suceder con la Porfirina.

La Esclerosis Múltiple. O.

(Que también la sabemos encontrar en nuestro país) puede seguir una curva ondulante con remisiones y exacerbaciones, una curva rápidamente progresiva hasta la muerte, una curva progresiva y luego estacionaria, los signos pueden ser cambios de la personalidad, trastornos visuales, fatiga, debilidad o parálisis, puede haber espasticidad de las flexores de las manos (igual que en nuestros casos) temblor intencional (como el primer caso) y alteraciones del Sistema Nervioso vegetativo (estreñimiento retención vesical, tal y como sucede en la Porfiria, hay alteraciones psíquicas puede haber un síndrome hipomaniado; (en nuestros casos presentados, hemos visto estas alteraciones de la personalidad) el L.C.R. puede estar alterado o normal, de modo que nos encontramos aquí con entidades patológicas con síntomas cambiantes que simulan multitud de cuadros, por último haremos mención de las Polineuritis entre las cuales la Porfiria forma parte de la etiología metabólica. Creemos que entre las neuritis conviene tener presente la serie de causas capaces de dar el cuadro de Neuritis para llegar a *un* diagnóstico certero. Una clasificación de Neuritis en localizada (infecciosa mecánica irritación química vascular, indeterminada) y generalizada (bacteriotóxica, virósica, química, metabólica, vascular, hereditaria, degenerativas de causa indeterminada) nos pone sobre aviso tener en cuenta la multitud de causas capaces de desencadenar un cuadro de Neuritis y recordar que la Porfiria es una entre tantas y analizando solo el grupo de las metabólicas nos encontramos con que las carencias vitamínicas especialmente las que causa el alcoholismo tan frecuente en nuestro medio habría que analizar, antes de aventurarse a dar un diagnóstico erróneo de Porfiria, el beriberi Pelagra Sprue, vómitos del embarazo, diabetes mellitus por lesión de la vasa vasorum, anemia perniciosa, gota, caquexia) son otra multitud de causas que provocan una neuritis, ahora bien si analizamos las causas, veremos que asimismo, los síntomas son múltiples. Las sensitivas que van desde el dolor en la zona del nervio afectado con carácter urente lancinante de tipo agudo hasta el dolor leve sin dar un cuadro de dramatismo que el paciente refiere como "hormigueo", puede haber hipoalgesia franca hiperestesia o hiperalgesia.

En un caso de nuestro grupo encontramos hipoestesis hipoalgesia. Los síntomas motores. Los músculos se encuentran flácidos y una semana más adelante presentan atrofia; en la fase aguda puede haber aumento de reflejos pero luego disminuyen o son abolidos, cuando la neuritis es crónica, la extremidad puede quedar fija por contractura muscular o degeneración fibrosa, en verdad la Neuritis puede ser enmarcada en 3 grados a).- Grado O Polineuritis mediana en la que hay déficit sensitivo, no hay déficit motor ni alteraciones de los reflejos, es lo que se podría llamar una neuritis puramente sensitiva, la manifestación es la parestesia y el dolor en un grupo moderado en el cual además de los fenómenos parestésicos existe debilidad muscular, disminución de reflejos tendinosos y un grupo severo en el que además de los fenómenos parestésicos, del dolor, hay pérdida de la sensibilidad superficial déficit de la sensibilidad profunda y una verdadera parálisis, las parestesias son referidas a las extremidades superiores o inferiores, a veces se acompañen de hiperestésias el déficit sensitivo tiene la característica de distribuirse en forma de guante en las extremidades superiores, y en forma de media en las inferiores y el factor deficitario sensitivo es mayor en los segmentos distales de las extremidades.

En cuanto al déficit motor tiene igual característica de ser más intenso en los sectores distales; es frecuente encontrar en las extremidades superiores parálisis de los movimientos de los dedos asociado a debilidad en los movimientos de la articulación de la muñeca con mano caída o péndula, en el pie puede haber debilidad con pie caído que da lugar a la marcha polineurítica (Stepagge).

Habíamos mencionado la semejanza que existe entre la Porfiria y el Hipertiroidismo, semejanza que bien podría interpretarse dado que ambas son enfermedades metabólicas que atacan en forma sistémica el funcionamiento de multitud de sistemas y aparatos, se ha logrado ver nerviosismo, taquicardia, debilidad general, estreñimiento alternando con diarrea, alteraciones de la personalidad, en efecto se han descrito casos de Porfiria asociada a hipertiroidismo que se ha logrado controlar, tratando el Hipertiroidismo que posiblemente sea la causa desencadenante de la Porfiria. Interesante es el hecho del aumento del P.B. I. en la Porfiria al igual que en el hipertiroidismo, es por ello que en todos estos pacientes conviene tomar un metabolismo basal y hacer el Watson Schwartz, para hacer un diagnóstico exacto de la patología.

LABORATORIO

Aparte de la leucocitosis neutrofilia, alteración de la función hepática habido en raros casos últimos conocimientos han determinado aumento de P.B.I. - hipanatremia, hipomagnesemia, hipo calcemia y disminución de secreción de hormona antidiurética.

Por muchos años se atribuyó que la pérdida de fluidos gastrointestinales eran los causantes del desequilibrio hidro-electrolítico en estos pacientes autores demostraron que dicho desequilibrio era debido a una inadecuada secreción de Hormona antidiurética, se hizo para ello un estudio con objeto de:

- a) Observar la restricción del agua y la sustitución del Na por día equivalente al ingreso normal;
- b) Observar las condiciones de pacientes en pérdidas agudas de Na
- c) Efecto de la pérdida de agua durante la fase aguda y durante el período de recuperación.

Un grupo de pacientes estudiados se les dio dieta conteniendo 26-43 MEq. De sodio por día y 103 MEq. de Na por día en forma de tabletas se limitó al mínimo la ingesta de agua por 5 días (500 cc. de líquidos) a pesar de ello se expulsaron de 1000 a 800 cc. en 24 horas durante estos días, para corroborar la teoría se dio al 12-15 días líquidos en 1.500-2500 c.c. con lo cual se volvió a empeorar el caso y se perdió 2 libras de peso. La Restricción de agua y la administración de Cl Na redundó en un balance positivo de sodio, en estos días el sodio subió de 118 a 138 Meg, ello dio la pauta de que la "hiponatremia era por dilución del espacio extracelular". La pérdida de peso se atribuyó a insuficiencia adrenocortical. El magnesio disminuyó en una primera fase para luego subir en la recuperación la eliminación de magnesio fue alta. La pérdida de peso se atribuyó a un catabolismo aumentado. Interesante de notar es que la disminución de Na y Mg. se estabilizó cuando se estabilizó el peso.

Ludwing y Goldberg creen que una inapropiada secreción de hormona antidiurética es la responsable de las anomalías electrolíticas observadas durante el ataque agudo de Porfiria Aguda. La Inapropiada secreción de Hormona antidiurética se ha encontrado en varias enfermedades (Ca pulmón enfermedades cerebrales mixedema y Porfiria).

"El mecanismo responsable no es Claro".- "Una acción directa sobre el hipotálamo o sobre el paso del hipotálamo al lóbulo posterior de la pituitaria se ha sospechado".

Hayward Digman y Gaitán y Smith demostraron un efecto selectivo sobre el sistema límbico, la región septal y diversas partes del mesencéfalo. Hay discrepancias fundado en investigaciones del efecto de la H. antidiurética sobre la excreción de sodio por el Riñón en el hombre, se estableció que la ingesta de líquidos durante un efecto sostenido antidiurético en hombres o animales, produce aumento de excreción de Na por la orina. La Restricción de fluidos durante la administración continua de Hormona antidiurética (H A D), evoca una disminución de Calcio y magnesio, con un aumento en su excreción.

Es importante hacer notar que muchas drogas que estimulan el reposo de la hormona antidiurética (morfina barbitúricos) precipitan la Porfiria no se sabe si éstas drogas causan disminución de acetilcolina en su producción, es probable que estimulen la producción de H. antidiurética.

Muchos pacientes con piel húmeda hipertensión taquicardia nerviosismo hipermetabolismo dieron el diagnóstico de hipertiroidismo, Waldenström Goldberg han hecho mención de función tiroidea anormal posiblemente precipitado o como coadyuvante en la Porfiria aguda. Hellman e investigadores concluyeron que la anomalía de la Función hepática eran las responsables de un aumento de P B I (Iodo unido a la Proteína). En un estudio hecho a 12 pacientes en 30 determinaciones de P.B. I. se encontró que este se encontraba elevado en todos los casos.

La función hepática fue normal, rara vez se halló valores altos de la SGOT e hiperglobulinemia).

El examen histológico de la Autopsia demostraron normal cito-arquitectura los acinos. El hígado es un importante sitio de catabolismo de la tirosina, se puede pensar

Que la falta de catálisis de la tirosina eleva el P.B.I. sanguíneo, aunque en la Porfiria el hígado no está dañado. Todo ello podría ser defecto de la pituitaria o bien a la respuesta tisular anormal de la hormona tiroidea.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se hace un acopio de casos de Porfiria habido en el Hospital "San Felipe", Policlínica y Seguro Social desde los años de 1954 hasta la fecha, un número base de 30 no representa en sí la totalidad de casos ya que hemos tenido problemas con la obtención de los cuadros en los archivos de donde los hemos obtenido, pues muchos de estos, lastimosamente se extraviaron, pero creemos que los casos publicados pueden dar una idea de lo que en sí esta enfermedad constituye en Honduras si llama la atención el hecho de la frecuencia de la enfermedad en nuestro país, y que lastimosamente ha pasado desapercibida por mucho tiempo, habiéndose hecho multitud de veces diagnósticos erróneos que han llevado a muchos pacientes a la sala de operaciones equivocadamente. Esencialmente el diagnóstico se ha hecho por datos clínicos, y la comprobación por laboratorio usando la prueba de Watson Schuarts en orina y la fluorescencia de la lámpara de Wood, método este último que se ha dejado de hacer por lo menos en San Felipe, usándose el de comprobación del Porfobilinógeno en orina.

A raíz de nuevas publicaciones de datos interesantes en cuanto a laboratorio hemos comenzado a escudriñar mas en esta enfermedad se han hecho estudios de P B I, cosa que se ha dificultado en primer lugar porque actualmente no se está haciendo en el Hospital General, en donde hemos encontrado en el año que pasó el mayor número de casos, y gracias a la colaboración de laboratorios hemos hecho pocos. Desde luego, no todos nuestros pacientes tienen un estudio completo y en cambio lo tienen los últimos casos, ya que a raíz de los nuevos conocimientos, se intenta hacer estudio más detallado de los pacientes como interés académico, porque desgraciadamente no se ha podido hacer nada en cuanto se refiere a una cura radical de la enfermedad, haciéndose tratamiento sintomático de los pacientes que luego regresan a las salas hospitalarias por múltiples veces cuando se agudizan sus síntomas.

HISTORIA

Para una enfermedad tan vieja de conocerse (1888), poco es lo que se ha hecho, no mencionaremos aquí todos los que en una forma u otra han ido agregando a la ciencia nuevos conocimientos, sino que nos referiremos exclusivamente a nuestro país y con ello mencionaremos el trabajo del Dr. Hernán Corrales Padilla "Lucitis en Honduras", publicado en 1954 en Archivos de Dermatología de Argentina en donde entre otras causas de Lucitis menciona la causada por Porfiria cutánea de tipo vacciniforme y ampollar erosiva y pigmentaria del adulto; trabajo muy completo, y del cual hemos logrado extraer los casos que publicamos en esta tesis, aunque el mismo Dr. Corrales ha encontrado nuevos casos (2 más) los señalados son los más claros y típicos.

A este estudio en la rama de la Dermatología se agregó para completar la descripción de la Porfiria; el trabajo publicado por el Dr. José Gómez Márquez "Abdomen Pseudo Quirúrgico por Porfiria" hecho en el año de 1961, en donde hace la presentación

de casos y una descripción bastante completa de lo que en sí es la enfermedad, a raíz de este trabajo fue que se comenzó a pensar más en la enfermedad como patología capaz de simular cuadros de abdomen pseudoquirúrgico en nuestro medio y esto sirvió para evitar operar pacientes innecesariamente; además dio la pauta a médicos y a estudiantes especialmente a los practicantes de la escuela de Medicina de Honduras para que la tuvieran presente, a tal grado de que muchos de los casos publicados en esta tesis fueron diagnosticados por practicantes de medicina.

FRECUENCIA

En verdad, las estadísticas distan mucho de ser semejantes a las que se encontraron en Suecia, Estados Unidos, o África, naciones éstas en donde la enfermedad es mas frecuente. En nuestro país relacionada con las enfermedades de otro tipo es desde luego mucho más baja, tal como sucede con las enfermedades metabólicas en general. Pero nos atrevemos a decir que después de la Diabetes y el Hipertiroidismo es la tercera enfermedad que se ve con más frecuencia (tipo metabólico) en Honduras, aunque se hizo prácticamente imposible hacer un acopio de casos con datos estadísticos exactos, por varias razones, entre ellas el hecho que muchos de nuestros pacientes llegaron a salas de cirugía por otro lado los pacientes rotulados como enfermedades metabólicas (Diabetes) no todos están registrados en salas de Medicina porque no ha sido forzoso internarlos, pues llevan tratamiento ambulatorio y es de los libros de estas salas en donde hemos obtenido datos. La gota otra enfermedad metabólica, se encuentra en tercer plano al igual que la Porfiria.

En cuanto a frecuencia de sexo en nuestros casos tenemos que de los 30 casos, publicados, el 40% corresponde al sexo masculino y el 60% corresponde al sexo femenino igual que la literatura mundial, que ponen una preponderancia en el sexo femenino.

Habría desde luego que continuar el estudio y levantar nuevas estadísticas con los casos apuntados. En cuanto a la *edad* coincidimos con las estadísticas mundiales; así encontramos de 20-30 años el 33.33% y de 50 años en adelante el 6.67%.

MORTALIDAD

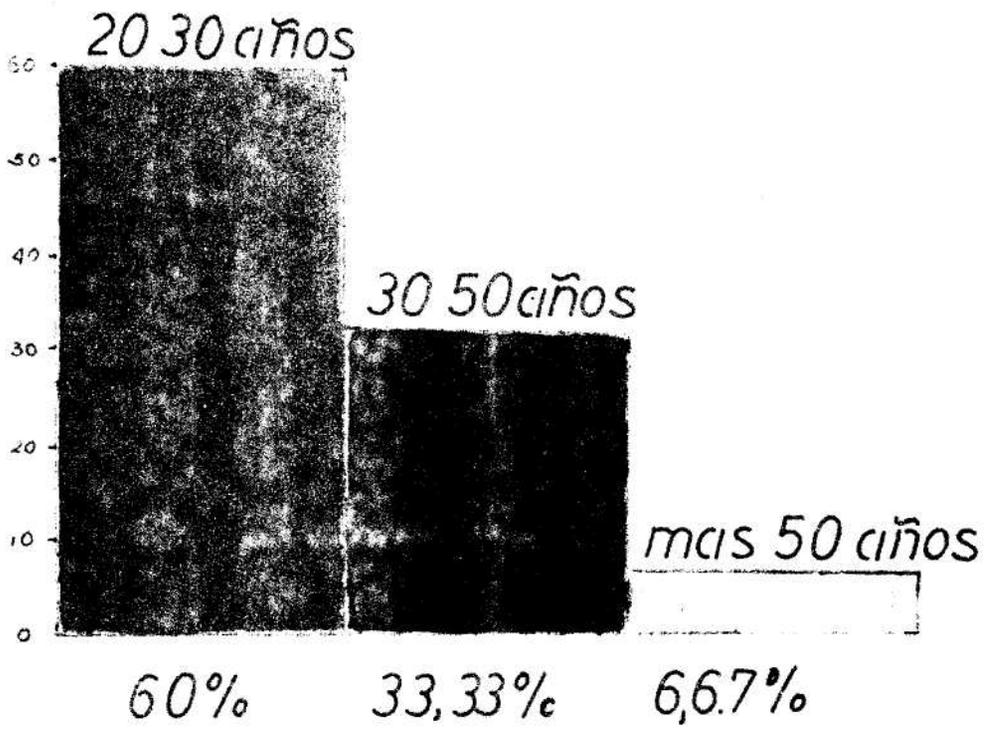
Sólo hemos tenido 2 muertos, una consecutivo a trastornos neurológicos, y otra después de ser operado el paciente.

SIGNOS Y SÍNTOMAS

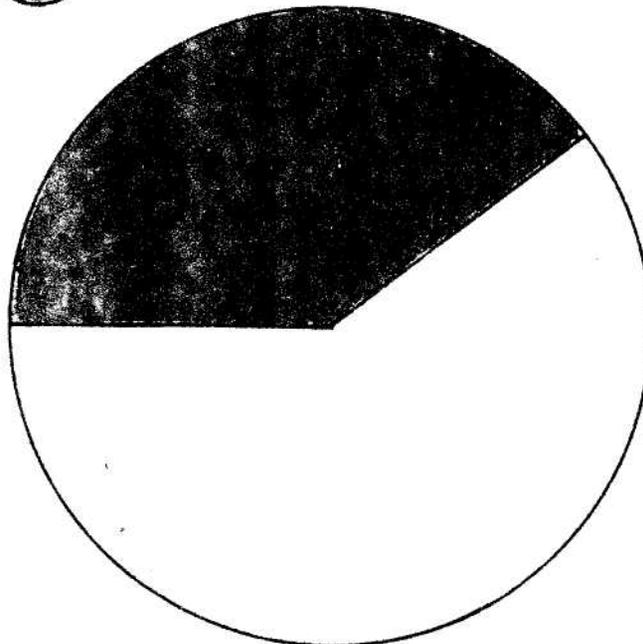
Hemos encontrado toda la gama de síntomas y signos que describe la literatura mundial, pero no hemos encontrado hasta el momento ningún caso de Porfiria Eritropoyetica, tal vez porque en verdad no la halla en Honduras, porque los pacientes, si es que los ha habido no llegan al Hospital o porque no se les ha diagnosticado.

En síntesis se he presentado en orden de frecuencia signos y síntomas.

70



Porciento segun edad



Frecuencia en Sexo

CUADRO No. 8

SIGNOS Y SÍNTOMAS

<u>SINTOMAS</u>		
Crina roja		30 casos
Dolor Abdominal		27 casos
Estreñimiento		20 casos
Vómito		14 casos
Síntomas Neurológicos		13 casos
Fiebre		11 casos
Hirsutismo		5 casos
Antecedentes os rechosos		5 casos
Psíquicos		5 casos
Lesiones en piel		4 casos
Diarrea		1 caso
<u>SIGNOS</u>		
Dolor palpación Profunda		20 casos
Ruidos Intestinales alterados		13 casos
a) disminuidos	9 casos	
b) elevados	2 casos	
c) silencio	2 casos	
Resistencia Abdominal		7 casos
Taquicardia		7 casos
Taquipnea		7 casos
Rebote Positivo		4 casos
Aumento Presión Arterial		2 casos
Aumento Temperatura		2 casos
<u>LABORATORIO</u>		
Leucositosis		11 casos
Neutrofilia		8 casos
Función Hepática alterada		2 casos
P. B. I. elevado		2 casos
<u>RAYOS X</u>		
<u>Flat Abdomen</u>		
Distensión		11 casos
Niveles		1 caso
No se hizo		19 casos
Pulmón con T. B. C. Pulmonar		2 casos
Electrocardiograma (taquicardia sinusal)		1 caso

EL DOLOR ABDOMINAL

En todos los casos fue de tipo cólico en diversos caracteres o veces con irradiación a espalda, a zonas genitales, que hicieron pensar en patología renal o vesicular, a veces se localizó en F L D - F I I. que simulaba apendicitis o anexitis, otras veces fue epigástrico simulando úlcera péptica perforado o mesogástrico simulando pancreatitis, en verdad el dolor fue variado, simulando todo tipo de patología abdominal.

ESTREÑIMIENTO Y VOMITOS

Se pudo ver en la mayor parte de nuestros casos y a pesar de los purgantes no fue posible vencerlo, característica descrita en este tipo de estreñimiento acompañado a los síntomas frecuentes se presentó Vómitos; por lo cual en muchas veces se creyó en obstrucción intestinal, cuadro que simula a la perfección la Porfiria aguda intermitente, los vómitos fueron alimenticios o biliosos, nunca sanguinolentos.

SÍNTOMAS NEUROLOGICOS

Fueron muy frecuentes y todas las veces se acompañó de síntomas abdominales, muchos pacientes llegaron por las molestias neurológicas que desde luego eran llamativas pero siempre tuvieron dolor abdominal formando en este caso el cuadro; dolor abdominal, vómitos, estreñimiento, orina roja, y signos neurológicos. Los signos neurológicos fueron de tipo de polineuritis, con marcha polineurítica, Flexión de manos en forma permanente, una copia exacta de mono en garra con atrofia de eminencia tenar, en tres de nuestros casos, la miopatía se caracterizó por miologías, debilidad general y atrofia muscular.

Tuvimos además casos con zonas de hipostesia de miembros así como hiporreflexia tendinosa, aunque nos llamó mucho la atención el hecho de que a pesar de las profundas lesiones musculares se conservaron en casi todos los casos los reflejos y eso hizo que pensáramos en buscar patologías de tipo porfírico en donde los síntomas y signos no coinciden con los hallazgos clínicos.

LOS TRASTORNOS PSIQUICOS

Aunque fueron pocos, dieron la pauta de que esta enfermedad es capaz de llevar a un centro de enfermos mentales a un paciente, fueron verdaderas psicosis en algunos casos que no cedieron y que se tuvo que recurrir a centros de salud mental para continuar el tratamiento ya que estos pacientes desarrollaron verdadera locura que molestaba a los demás pacientes encamados, menos frecuentes fueron las crisis de Neurosis; llanto, histeria, ansiedad vista en nuestros pacientes. En el estudio hecho por el Dr. Gómez Márquez relata la frase de un *médico* de Laponia, quien afirmaba que "cuando en Laponia alguna persona muere de Histeria habitualmente es que padecía de Porfirio aguda."

LA FIEBRE - LEUCOSITOSIS - NEUTROFILIA

La fiebre es otro síntoma que hemos encontrado en 11 de nuestros pacientes (aproximadamente una tercera parte), nunca ha sido elevada y tras una crisis febril en su entrada ha caído al 2o. ó 3er. día. de estar en sala, en algunos casos se han hallado

Focos infecciosos en orofaringe anexas al pulmón, casos en los cuales posiblemente la infección ha desencadenado la crisis de Porfiria. Igual podríamos decir de la leucocitosis y Neutrofilia. Aunque estas han aparecido aún sin conocer causa infecciosa, lo que estaría de acuerdo con la literatura mundial que describe a los cuadros agudos de Porfiria con leucocitosis y Neutrofilia. Como dato de interés común, dos de nuestros casos acusaban T.B.C. pulmonar lo cual sospechamos desencadenó la crisis.

El Hirsutismo sólo se vio en los casos de Porfiria cutánea y sólo en 1 de Porfirio aguda intermitente, se caracterizó por hirsutismo en cejas, pecho, espalda y cabello, las lesiones en piel fueron de tipo de hidroa vacciniforme con ampollas erosiva y pigmentada con ampollas planas que luego rompieron dejando superficie erosiva y con cicatrización posterior dejando manchas pigmentadas en lugares descubiertos, en uno de los casos hubo cicatriz retráctil y atrofia que deformaron los dedos, uno de nuestros casos se presentó como Porfiria Mixta en la cuál además de lesiones cutáneas habían síntomas abdominales agudos.

En cuanto a antecedentes sospechosos hubo 5 casos, dificultad extrema de poder decir con certeza si hay causa hereditaria, porque muchos pacientes no eran de otra ciudad o porque sus familiares colaboran muy poco en nuestro medio con el médico en este aspecto.

Los signos fueron floridos; en 20 pacientes dolor a la palpación profunda, resistencia abdominal en sólo 7 casos, rebote positivo en 4, dato que demuestra lo complejo de los cuadros que dé la Porfiria y que hace llevar a la sala de operaciones a un paciente innecesariamente; ruidos intestinales en la mayoría de veces resultaron disminuidos, 2 casos con tono elevado y 2 con silencio abdominal.

Otros datos como Taquicardia y taquipnea fueron de frecuencia de 7 y vale la pena apuntar que no pudimos ver taquicardias extremos. La presión arterial sólo se elevó en 2 casos, y esto no coincide con la literatura mundial que señalaban como síntoma frecuente a la elevación de la P/A.

Hipertemia sólo hubo en 2 casos, que coincidieron con infecciones secundarias.

LABORATORIO

La Leucocitosis y Neutrofilia se presentó en 11 casos, la función hepática sólo se pudo ver en 7 casos; y con discreta elevación de valores normales.

RAYOS X

Fue más significativo con 11 casos en los cuales se vio distensión de asas intestinales y sólo 1 caso se presentaron niveles, que simulaba una obstrucción; en 19 casos no se hizo flat, en 1er. lugar, porque muchos de nuestros casos fueron ingresados como trastornos psicóticos o como trastornos neurológicos o dermatológicos. R X de pulmón reveló que 2 pacientes padecían T.B.C. Uno de los cuales debido a derrame pleural secundario fue ingresado en el Sanatorio Nacional, y el otro que fue tratado en forma ambulatoria.

PB I. (Iodo unido a la Proteína).- Sólo se hizo en cuatro casos, 2 de los cuales

Resultaron francamente elevado, los otros 2 que se contaminaron y dieron valores falsos.

En vista de la descripción de casos de Porfiria aguda Intermitente con Hipertiroidismo, cuadro con el cual es muy fácil de confundir se hizo estudio en una de nuestras pacientes de metabolismo Basal que resultó ser normal (9) y *en* cambio el P.B.I. fue de 20 mgs. (4-8 meg. Normal) es decir M.B. normal con P.B.I. elevado, cosa que ha sido ampliamente demostrada por autores norteamericanos.

Hecho este que nos hace sugerir que debería de estudiarse más a fondo el problema de nuestro país pues de comprobar en un número razonable la antes descrita tesis, podría servir de método de diagnóstico, de laboratorio el hecho de hacer P.B.I.

Electrocardiograma sólo en 1 caso se hizo y demostró taquicardia sinusal en un paciente que dedico a la mala técnica en el laboratorio hecho en nuestro hospital general fue operado, a pesar de que el médico cirujano sospechó la enfermedad y que ante la negatividad de la prueba de Watson Schewartz fue operado, caso que expusimos debido a la importancia que el caso encerró en si debemos analizar que el electro fue tomado en fase aguda cuando el paciente en el post-operatorio desarrolló una neuropatía porfirica taquicardia y se puso en mal estado.

CASO CON MANIFESTACIONES ABDOMINALES

Cuadro No. 165-350-028 (Seguro Social)

Paciente: J. de D: C: A.

•21/11/67.-

Paciente de 30 años, soltero, laparotomizado hacía 17 días en Hospital General San Felipe por haber presentado dolor fuerte en fosa iliaca derecha, en hipogastrio y epigastrio el cual se lo quitó al ser intervenido, a los 8 días de operado sufrió dehiscencia operatoria y llegó al Hospital Seguro Social, en donde se reintervino (había eventración). Al día siguiente de reintervenido comenzó a presentar ardor para orinar y polaquiuria síntomas que persistió a pesar de! tratamiento que se le dio en el servicio. La orina siempre fue roja, tenía adormecido todo el cuerpo y decía no sentir nada a la palpación de piel, cuando se acostaba de lado decía tener ardor en la mitad del cuerpo, Se lo practicó urocultivo el cual resultó negativo, no presentó fiebre.

Hist. Familiar.- Madre padece de cefalea, padre sano, hermanos 4 sanos, no tiene hijos.

Hist. Personal.- Sarampión adulto, sinusitis, gripes, amigdalitis, no hay historia de enfermedades venéreas, no hay historia hospitalaria anterior, no fuma.

Hist, Social.- Asistió a lo escuela hasta 5 grado, trabaja medidor carreteras.

Revisión Síntomas.- Cabeza, cefalea frontal, ardor boca, naris-o, usa prótesis dentaria superior. Cardiovascular negativo, Gastrointestinal, trastornos gastrointestinales lo anotado en historial.

EXAMEN FISICO

Paciente 3 década de la vida orientado, psiquismo despejado coopera al interrogatorio, asume posición indiferente durante el examen.

P/A 120/80

P.20

T.-36.5

P.-120

Cabeza.- Cabello rubio crespo, no hay exostosis.

Oídos. N.P.

Ojos.- Conjuntivas ligeramente ictéricas, reflejos normales.

Nariz.- O.

Boca.- Prótesis dentaria superior conserva solamente los incisivos.

Amígdalas, lengua, faringe; negativo

Cuello.- Cicatriz lateral derecha (quemadura hace 6 años)

Cardiorespiratorio.- Negativo

Abdomen.- Herida de cicatriz operatoria derecha; abdomen timpánico ligeramente.

Hígado.- Bazo.- Riñón.- Negativos.

Genital.- Negativo.

Extremidades.- Reflejo Patelar ausente.

Im Dx: Cistitis

Evolución

4/V II/65 Operado en el Hospital *San Felipe*, laparotomía exploradora en la que se encontró íleo de origen indeterminado.

12/VII /65 Laparatomizado en H.G.S.F. al traerlo al hospital, le herida sufrió dehiscencia, herida parietal derecha con evisceración de intestinos.

Segunda Operación

Limpieza, bordes de herida, Catgut crónico No.1 con sorjete en peritoneo, se puso puntos de sostén a nivel de todos los planos se sutura aponeurosis con cargut No. II hilo 000 para celular e hilo algodón para la piel.

13/VII/65 Presenta signos neurológicos, parestesias en miembros inferiores, irritabilidad, nerviosidad.

27/VII/65 Parestesia y adormecimiento de miembro inferior, ausencia de reflejo patelar, debilidad acentuada, dolor y parestesias testiculares.

29/V II/65 La Terapéutica a base de Clorpromacina mejoró el cuadro, desapareció, síntomas neurológicos.

4/V III/65 Examen Neurológico

- 1.- Debilidad motora proximal en ambos miembros superiores.
- 2.- Hipoestesia superficial en corcha y cabeza (verse esquema).
- 3.- Hipoestesia Osteotendinosa generalizada.

CASO CON MANIFESTACIONES ABDOMINALES

Cuadro No. 165-350-028 (Seguro Social)

Paciente: J. de D: C: A.

•21/11/67.-

Paciente de 30 años, soltero, laparotomizado hacía 17 días en Hospital General San Felipe por haber presentado dolor fuerte en fosa iliaca derecha, en hipogastrio y epigastrio el cual se lo quitó al ser intervenido, a los 8 días de operado sufrió dehiscencia operatoria y llegó al Hospital Seguro Social, en donde se reintervino (había eventración). Al día siguiente de reintervenido comenzó a presentar ardor para orinar y polaquiuria síntomas que persistió a pesar de! tratamiento que se le dio en el servicio. La orina siempre fue roja, tenía adormecido todo el cuerpo y decía no sentir nada a la palpación de piel, cuando se acostaba de lado decía tener ardor en la mitad del cuerpo, Se lo practicó urocultivo el cual resultó negativo, no presentó fiebre.

Hist. Familiar.- Madre padece de cefalea, padre sano, hermanos 4 sanos, no tiene hijos.

Hist. Personal.- Sarampión adulto, sinusitis, gripes, amigdalitis, no hay historia de enfermedades venéreas, no hay historia hospitalaria anterior, no fuma.

Hist, Social.- Asistió a lo escuela hasta 5 grado, trabaja medidor carreteras.

Revisión Síntomas.- Cabeza, cefalea frontal, ardor boca, naris-o, usa prótesis dentaria superior. Cardiovascular negativo, Gastrointestinal, trastornos gastrointestinales lo anotado en historial.

EXAMEN FISICO

Paciente 3 década de la vida orientado, psiquismo despejado coopera al interrogatorio, asume posición indiferente durante el examen.

P/A 120/80

P.20

T.-36.5

P.-120

Cabeza.- Cabello rubio crespo, no hay exostosis.

Oídos. N.P.

Ojos.- Conjuntivas ligeramente ictéricas, reflejos normales.

Nariz.- O.

Boca.- Prótesis dentaria superior conserva solamente los incisivos.

Amígdalas, lengua, faringe; negativo

Cuello.- Cicatriz lateral derecha (quemadura hace 6 años)

Cardiorespiratorio.- Negativo

Abdomen.- Herida de cicatriz operatoria derecha; abdomen timpánico ligeramente.

Hígado.- Bazo.- Riñón.- Negativos.

Genital.- Negativo.

Extremidades.- Reflejo Patelar ausente.

Im Dx: Cistitis

Evolución

4/V II/65 Operado en el Hospital *San Felipe*, laparotomía exploradora en la que se encontró íleo de origen indeterminado.

12/VII /65 Laparatomizado en H.G.S.F. al traerlo al hospital, le herida sufrió dehiscencia, herida parietal derecha con evisceración de intestinos.

Segunda Operación

Limpieza, bordes de herida, Catgut crónico No.1 con sorjete en peritoneo, se puso puntos de sostén a nivel de todos los planos se sutura aponeurosis con cargut No. II hilo 000 para celular e hilo algodón para la piel.

13/VII/65 Presenta signos neurológicos, parestesias en miembros inferiores, irritabilidad, nerviosidad.

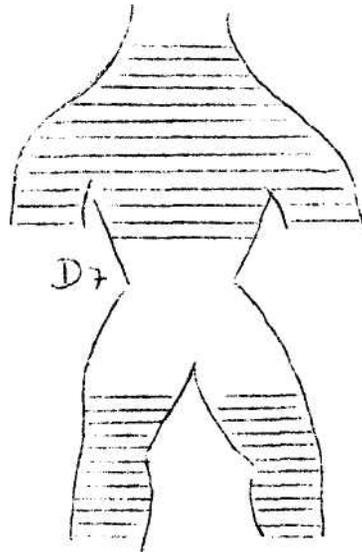
27/VII/65 Parestesia y adormecimiento de miembro inferior, ausencia de reflejo patelar, debilidad acentuada, dolor y parestesias testiculares.

29/V II/65 La Terapéutica a base de Clorpromacina mejoró el cuadro, desapareció, síntomas neurológicos.

4/V III/65 Examen Neurológico

- 1.- Debilidad motora proximal en ambos miembros superiores.
- 2.- Hipoestesia superficial en corcha y cabeza (verse esquema).
- 3.- Hipoestesia Osteotendinosa generalizada.

La Neuropatía resulta curiosa, cuadro neurológico explicable por su Porfiria.-
(Los sectores con rayas horizontales corresponden o áreas de hipostesia superficial, táctil térmica y dolorosa).



- 6/V III/65 Paciente empeoró resistente a clorpromazina, se usó BAL, Hipotermia.
- 6/V III/65 5:10 p.m. Vómitos en pozo de café dolor en Hemitorax derecho.
- 6/V III/65 6:30 p.m. Agónico
7:25 p.m. dificultad respiratoria
7:45 p.m. Muere

LABORATORIO

- 6/8/65 Hemog. N. 7/7/65 - Uroporfirina Positivo
24/7/65 porfirinogeno en orina 22/7/65 Porfirinogeno
22/7/65 Hemog. N. 22/7/65.- Cratinina 1.72 mg.
Glucosa 122 mgs. N.N.P. 25.7 mg.
22/7/65 orina N.19/7/65 urocultivo neg. 14/7/65 orina N.
13/7/65 orina color caoba, turbio D-1032 R. acida Albúmina
Glucosa negativo.- Microscopio.- Leucocito- hematíes escasos,
cilindros granulosos recular cantidad C. epiteriales-Espermatozoides
abundantes.
Tipo A 12-7-65 Hemog. N. 20/4/1% Hemog. Normal
20/4/65 V D R L. - Neg.
- 6/8/65 Glucosa 146 mgs. 5/8/65 GB-11.550
5/8/65 Porfobilinógeno
28/7/65 B.S.P- 35%de retención a 45 minutos.
Timol 2-7 unidad
Bilirrubin Directa 0.1 mgs. %

Bilirrubina indirecta	1 .03 mg. %
Bilirrubina Total	1.13 mg. %
Prot. Total	5.49 mg. %
Albúmina	3.20 mg. %
Globina	2.29 mg. %
<i>Ind. Ictérico</i>	<i>7.7 U.</i>

Pielograma 15484 - lado D. dilatación pelvicalicial y uréter D. resto normal!
Electro Taquicardia sinusal 25 Julio 1965

Presión Arterial

12/V II/65 P .A. - 140/120, 140/100

5/V III/65 P/A-80/60, 70/40.

Como se ve este paciente llegó al hospital San Felipe con cuadro de Abdomen agudo que sugirió su intervención, pese a que el cirujano sospechó la enfermedad en lamentable error de laboratorio, hizo que se interviniera saliendo de sala de operaciones con diagnóstico de íleo de origen indeterminado, posteriormente fue trasladado al Hospital del Seguro Social y sufrió evisceración por lo que fue intervenido de nuevo. En el post operatorio desarrolla neuropatía, se agravó y murió. Su presión arterial que fue alta después de su segunda intervención *bajo* después de ésta, luego la hipotensión fue grande y el paciente murió.

Señalamos esto caso para demostrar que la operación en si puede causar la muerte al paciente por agudización de síntomas debido a la anestesia.

SEGUNDO CASO

No. 1453/61.- 22 años. Sexo femenino; ingresó al Hospital General San Felipe de Tegucigalpa el 15 de Enero de 1961.

HISTORIA

Hace pocas horas dolor en hipo gastrico de *tipo* cólico en el curso de la exploración la enferma sufre lipotimia.

ANTECEDENTES; Cesárea anterior.

EXAMEN FISICO: No cooperó por la intensidad del dolor. Pulso 120/ Temp.

37.2 P/A 100/60

Abdomen de madera, percusión muy dolorosa en zonas de macidez, signos de rebote no apreciándose a la auscultación, ruidos intestinales. El examen ginecológico es muy doloroso la movilización de la matriz. Amilasa sanguínea normal.

R X - Abdomen simple normal.

ACTO QUIRURGICO

A pesar de la negatividad del examen radiológico, con diagnóstico de probable peritonitis aguda generalizada posiblemente de origen anaxial se operó en vista de la sintomatología tan aparatosa, y de los datos de Laboratorio, en el curso de la operación no se encontró ninguna patología.

CURSO- Ante la negatividad de hallazgos operatorios se sospechó Porfiria. La prueba Watson Schwarts fue positiva.

A las 24 horas de la operación, la paciente sentíase aliviada habiendo desaparecido los dolores abdominales.

TRATAMIENTO: A base de Gluconato Calcio. Alta a los 8 días con remisión de la enfermedad.

B.- CASO CON MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

Cuadro No.60177/65 7 Oct. /65 Hospital General San Felipe

Paciente: D.J. L. Edad: 20 años Residencia: Jacaleapa, El Paraíso

S.P. Debilidad .general.- Dolor Epigastrio.

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente que un mes antes de su ingreso al Hospital presentó cuadro febril que duró 4 días, precedido de escalofríos, seguida de diaforesis. La fiebre fue cotidiana con exacerbaciones y remisiones. Cuatro días de su enfermedad, comienza a presentar dolor abdominal generalizado y estreñimiento. Se presenta desde entonces debilidad muscular que comienza en mano derecha, al tercer día toma mano izquierda y nota la paciente que las manos se ponen con los dedos en flexión continua, no pudiendo poner los dedos en extensión, pues la mano comenzaba a presentar movimientos involuntarios (temblor).

Sin precisar tiempo dice que luego los miembros inferiores presentaron debilidad general que la impedía caminar pues tenía "sensación de flojedad" en los mismos.

Habla antecedentes de micciones de color rojo. Llega al hospital con fuerte dolor abdominal y muscular así como con debilidad muscular generalizada y con historia de estreñimiento de 4 días de evolución.

H. Hospitalaria- 1ro. Ingreso a un centro hospitalario.

H. Familiar.- Madre muerta (desconoce causa) padre vivo y sano, no hay antecedentes de enfermedad similar en su familia.

Enfermedades anteriores.- Ninguna de importancia.

Hábitos.- No fuma, *no* ingiere bebidas alcohólicas, toma café.

Revisión de síntomas.- Cabeza, ojos, nariz, oídos, boca orofaringe, niega Patología.

Cardiorespiratorio.- No hay datos patológicos.

Gastrointestinal.- Estreñimiento pertinaz que ha durado hasta 4 días.

Genitourinario. Orina de color rojo, *cada vez* que tiene dolor abdominal.

Gineco-Obstetría.- Grávida -O- Para: 0 Aborto: 0

FUR. Hace *un* mes F U P. nulípara Menarca.- desconoce

Examen Físico.- P/A 110/60 P.80 FC-80 FR-20 T-37

Paciente en 3 *década* de la vida con psiquis un poco alterada, contesta vacamente a las preguntas. Edad cronológico no coincide con *edad* biológica (se ve mas joven).

Cabeza: Llama la atención el nirsutismo que hace prolongar cejas con cabello en forma de vello suave.

Tórax.- *Sin* particular.

Abdomen. Con escaso panículo adiposo, hay resistencia de los rectos anteriores, ruidos intestinales disminuidos en frecuencia e intensidad, hígado, bazo, riñón: Normal.

NEUROLOGICO

- 1.- Examen mental: Cierta grado de retraso, contesta con monosílabos a preguntas
- 2.- Palabra y lenguaje: Habla en forma lento.
- 3.- Praxia: Hay apraxia *acentuada* en miembros superiores.
- 4.- Agnosia o Gnosia.- Normal.
- 5.- Cráneo: Normal.
- 6.- Pares Craneales: Normal.
- 7.- Motilidad: Actitud indiferente marcha polineurítica. Tono disminuido en miembros superiores, cuando *trata de* movilizar los dedos tiembla la mano. Fuerza: Considerablemente disminuida en ambos miembros superiores e inferiores. Hay pié caído péndulo.
- 8.- Reflejos: Bicipital, tricipital, estilorandial, estilocubital, disminuido. Reflejos de miembros inferiores aparentemente normales.
- 9.- Sensibilidad superficial y profunda. Normal.
- 10.- Movimientos involuntarios: Temblor en mano cuando trata de mover dedos; fasciculaciones en antebrazo y brazo al realizar movimientos.
- 11.- Trofismos.- Músculos hipotónicos flácidos en miembros superiores e inferiores, pero no hay atrofia de los mismos. No hay fuerza para elevar brazos, pero no hay atrofia de cintura escapular. El pie está caído péndulo.
- 12.- Signos Meníngeos: Negativo.
- 13.- Signos Ciáticos: Negativo
- 14.-Vascular: Pulsos Conservados.

EVOLUCIÓN

A los 16 días de estar en sala mejoró mucho de su estado se le comenzó a tratar con Cito Mack (cítocromo) sin resultado satisfactorio. Luego con Largactil y Prednisona, con lo que mejoró mucho. Se le inició fisioterapia.- 5 días después de su estado de mejoría se descubre que hay secreción vaginal espesa con signos de infección genital; dos meses 13 días de su ingreso, comienza a presentar dolor abdominal, desgraciadamente se le inyecta analgésico contraindicados en este caso y la paciente se empeora. Coincidiendo con el dolor de abdomen le viene la menstruación y al pasar ésta, desaparece todo síntoma abdominal. Casi 3 meses de su ingreso vuelve a acusar dolor abdominal y la paciente se desmejora mucho y se ponen sueros de mantenimiento. Pero al fin la paciente muere 3 meses exactos de su ingreso a la sala.

De los exámenes practicados

La prueba de Watson Stuard.- (Porfobilinógeno en orina salió positivo en 3 oportunidades que se le practicó.

9 /x/55 14/x/65 21/XII/65
Química sanguínea: 7/X/1% N.N.P. 34 Glucosa 105 MEq. Creatinina
1.15 mg. 3/1/66 Cl -128 mgs. % Co2 25 .02. MEq.
Na-133mEq K 4-4 MEq.
Hematológico /* 7/X/65 GB 11,250 Hb.12.2 gms.
H t42 v% N - 41% E-15% L-44 %
Heces: 8/x/65 *Histolytica* células pus hemáticos
6/XII/65 negativo.
Microbiología.- Secreción Vaginal.
Examen en fresco: leucocitosis tricomonas cocos en pares
Gren -, cultivo por piógenos (*Pseudomona Aureoginosa* 7/nov./65
Orina.- Color amarillo aspecto turbio, ph. 6.5 Densidad 1 .006 Albúmina o
glucosa 0 Microscópico Uratos Amorfiós - células epiteliales
Radiología.- 14/x/65 Placa simple de abdomen.
No se observan signos de patología abdominal apreciables en las placas
simples J/R/P

- Oct. 18/65 Parenquina pulmonar normal. El tamaño del corazón es muy pequeño, también la aorta es pequeña. Mediastino normal J.R,
- Oct. .27/65 R. X silla Turca.- No apreciarnos alteración anatómica o sea ni articular en este cráneo. La silla turca en especial no muestra alguna alteración anatómica y sus dimensiones y forma son normales C.C.
- Dic.24/65 Placa simple de abdomen.
No so observa cambios anormales en la radiografía simple de abdomen
- Enero 4/65 Parcquina pulmonar normal, corazón y mediastino sin alteraciones.

C. CASO CON MANIFESTACIONES PSÍQUICAS

No.21936 23/V/66 Hospital General San Felipe

Paciente: R.L. C. 34 años Sexo: Femenino

SÍNTOMA PRINCIPAL

Dolor abdominal.

Hace 6 años padece de dolor en hipogastrio que lo refiere consecutivo a un parto. El dolor se irradia a todo el abdomen, el cuadro cede por 3 meses y vuelve a aparecer. El dolor se ha presentado en extremidades en forma de piquetes inflamándose las extremidades, tiene dificultad para la marcha pero todavía *puede* caminar. Hay historia de estreñimiento pertinaz que no cede con purgantes (llega a estar 6 días sin defecar) orine rojo color vino oporto desde hace 8 años.

Tiene trastornos de la personalidad se le olvida todo, ha tenido crisis de neurosis.

H. Hospitalaria. 3 ingresos en este centro por igual razón.

Quirúrgica.- Nunca ha sido operada.

Familiar.- Su madre murió, al parecer de igual enfermedad, sus hijos sanos.

Revisión Síntomas.- Cabeza, cefalea frecuente (ojos, nariz y boca: negativo.

Gastrointestinal: Hace 8 Años que viene acusando síntomas iguales.

Cardiorespiratorio: Cansancio al caminar.

Urinario: Orina rojo.

Neuromuscular: Dolor en miembros inferiores

Examen físico

Paciente con color abdominal y facies de dolor hay además agitación.

Abdomen: Negativo, la exploración

Cardiovascular: N.P.

Genitales: N.P.

Laboratorio

Orina: Color rojo - Glucosa: negativo, especio turbio. Leucocitos

PH - 6 Epiteliales Densidad 102 Porfobilinógeno;

positivo; albúmina- indicios; (Watson Schwarts)

Hematológico: Leucocitos 5.250 H b 12.3 H t 44 N - 60%

La paciente comienza en sala a presentar crisis frecuentes de histeria, con llanto continuo, luego en espacio de pocos días acusa psicosis, molesta a los pacientes, se escapa de su lecho de enferma, ataca a los pacientes en viste de lo cual se traslada al Hospital Neuro Psiquiátrico, se dio tratamiento con cítcromo C y Clorpromazina sin resultado satisfactorio.

D. CASOS DERMATOLÓGICOS

1,- (Hidroa Vacciniforme)

Se trata de 2 hermanas de 6 y 8 años de *edad* respectivamente, cuyas lesiones eran mas típicas en el hermano mayor de sexo femenino, con típicas ampollas umbilicadas en cara, escote del vestido dorso de las manos con agravaciones periódicas. La substracción tan rigurosa a la luz solar produjo mejoramiento de lesiones. La orina fue de color rojo en ambos niños, acusaban tipo de Porfiria cutánea (hidroa Vacciniforme).

2. Porfirio Ampollar y Erosiva y Pigmentada del adulto

- a) Paciente de 25 años de edad, casado, hondureño, hace 5 años que ha notado que la exposición a la luz solar le produce ampollas planas, que luego rompen dejando superficie erosiva que cicatrizan con manchas pigmentadas en lugares descubiertas especialmente en dorso de manos, cefalea a la exposición a la luz solar muy intensa y ardor en ojos. Los traumas mínimos determinan las mismas ampollas con igual evolución que los provocados por la luz solar. Desde hace 3 años ha notado que los traumas y la luz le provocan ampollas que se reparan con cicatrices atroficas y reactivas que han venido deformando los dedos. Orina rojo oporto vino, por períodos, fluorescencia luz de Wood. Hipertrichosis en cuero cabelludo, cejas, pestañas, engrasamiento de la piel de cuello con surcos un poco más prominentes que lo normal.

R X Descubrió costilla cervical derecha. Es interesante notar que este paciente tenía Porfiria mutilante en dedos de mano, pues las cicatrices adherentes producen un proceso de mutilación.

- b) Paciente do 80 *años*, labrador que consultó por úlcera en reborde derecho labio superior desde hace 2 años.

Al examen dermatológico se encuentra una ulceración dura de fondo anfractuoso de tamaño de una moneda de 5 centavos, (aprox. de 1-12 cm. diámetro) sobre labio superior interesando semi mucosa a la derecha de la línea media con discreta adenopatía sub-maxilar bilateral que resultó epiteloma basocelular, además tumoración pequeña 2 cms. Plana no ulcerada en vertiente de la nariz, romboidea en nuca, en dorso de mano hay macular pigmentadas marcadas, manchas oscuras en diversos estados seniles de pequeños traumatismos, hipertrichosis de cejas con discreta hipertrichosis pectoral y abdominal, franco seudomilium coloide de axila. El paciente presenta con frecuencia cólicos abdominales y el examen de orina color marrón con flurescencia a la luz de Wood.

TRATAMIENTO

Mucho se ha hablado y discutido sobre este problema y todavía no se ha llegado a un tratamiento específico curativo, lográndose en cambio mejora de la sintomatología aguda.

En nuestros casos se han usado todas las drogas ensayadas por autores de la literatura mundial, con resultados regulares.

1.- CLORPROMAZINA

Hemos encontrado que es la droga que más rápidamente ha logrado remisiones de los síntomas en pacientes, descubierto en 1952 por Laboratorios Rhone Paulenc Especia, con el nombre inicial de 4560 R.P. es químicamente el clorhidrato de cloro.- 3 (dimetilamino - 3 propil) - 10 fenotiazida, conocida comercialmente como Largactil, actúa como simpaticolítico, parasimpatolítico y espasmolítico posee además numerosas propiedades intrínsecas como ser efecto hipnóticos, sedativo y anti-convulsivo muy notable, interviene en el mecanismo de termo regulación y hace descender el metabolismo basal.

Quizá sea por su acción sobre los centros nerviosos centrales como actúa (acción sedativa y acción hipnótica); rompiendo el círculo vicioso dolor causa inestabilidad psíquica, nerviosismo, aumenta dolor. Las dosis recomendadas en casos agudos son de 25-50 Mg.c-24 horas. Hay que tener presente que esta droga es capaz de provocar una baja de la presión arterial, sobre las dos cifras pero afectando más la presión sistólica.

Aunque esta es inconstante debe tenerse presente por lo cual nuestros pacientes deben de guardar cama después de la inyección.

Conviene recordar además otras complicaciones de la droga como la aparición de ictericias, cuya causa se desconoce aunque hechos experimentales niegan lo etiología tóxica, hay aumento de bilirrubinemia fosfatoza, alcalina y colesterol total que recuerda a las ictericias por obstrucción, histológicamente hay colestasis intracanalicular con ausencia de lesiones celulares.

Desde luego dichos efectos son con dosis elevadas y tratamientos prolongados. Ninguno de nuestros casos acusó ictericias iatrogénicas. Creemos conveniente mencionar el hecho del "Síndrome Parkinsoniano" que se produce en aquellos pacientes con el uso continuado de esta droga con rigidez, aquinesia, temblor, trastornos extrapiramidables, distonía, crisis aculógiras, ello nos sucedió en un caso en que a una paciente de nuestra serie, después de un tratamiento intensivo con Clorpromazina comenzó con cuadro de trastornos extrapiramidables y que gracias a un diagnóstico precoz pudo controlarse.

La Clorpromazina no es analgésica de por sí, pero refuerzan el efecto de drogas que lo poseen. Su efecto en la Porfiria sería tal y como actuaría en un paciente canceroso, al calmar la aprensión y ansiedad facilita la acción analgésica tranquilizando al paciente. En los casos de Porfiria con trastornos psíquicos actúa como tranquilizante, pero en los pacientes psicóticos la fenotiazida posee acciones más importantes que la

Simple tranquilización, ya que es posible modificar el fondo mental de los pacientes, con desaparición de alucinaciones, ilusiones, ideas patológicas, trastornos del pensamiento, una verdadera acción anti-psicótica.

Conviene recordar los efectos de la Clorpromazina sobre el tracto gastrointestinal y su acción antiemética, varios de nuestros pacientes acusan vómitos, la droga actúa sobre el centro del vómito y sobre la zona cercana quimiorreceptora "gatillo". La regularización de la termorregulación y metabolismo, tiene importancia porque los pacientes con Porfiria tienen casi siempre hipertermia y al actuar sobre el hipotálamo la temperatura desciende en este paciente, además hay una acción de vasodilatación periférica.

El Metabolismo en muchos pacientes de Porfiria *puede* encontrarse elevado, son los casos en los cuales se ha descrito, hipertiroidismo con Porfiria, el consumo de O₂ disminuye pero no por acción celular directa sino debido a la hipotermia producida. Cabe mencionar que la Clorpromazina es capaz de causar constipación que como se sabe en la Porfiria es uno de los síntomas cardinales, pero creemos nosotros que al ceder el episodio agudo el paciente tiene evacuaciones normales, edemas la droga en nuestros casos exceptuando uno se usó en dosis tóxicas, lo que impide que se presente este inconveniente.

En conclusión un 60% de nuestros pacientes tuvieron este tratamiento en forma exitosa, sólo 1 caso sufrió intoxicación y desarrolló Parkinsonismo secundario.

2. CORTICOSTEROIDES

El uso de Corticosteroides en la enfermedad se hace por el momento sin saber con exactitud el mecanismo de acción, nosotros hemos usado Hidrocortisona con resultados satisfactorios, a razón de 100 Mgs. a 250 I.V. diarios y las remisiones han sido positivas en varios casos. Tanto se ha discutido sobre la acción de los corticoides que merece aquí señalar acciones que creemos nosotros de interés general.

En sangre y órganos hematopoyéticos producen leucopenia eosinopenia, policitemia, neutrofilia y plaquetopenia, pero ninguno de dichos efectos podríamos considerar que tengan relación en la curación de la Porfiria, tal vez la policitemia pudiera ayudar a la oxigenación de los tejidos que relativamente tienen anoxia en el trastorno.

En el metabolismo inorgánico tiene interés porque en la Porfiria se ha demostrado que se produce una Hiponatrenia y los corticosteroides son capaces de retener sodio y como consecuencia agua, los volúmenes de sangre líquido intersticial aumenta, sabido es que los pacientes con Porfiria, llegan a tener desequilibrio electrolítico, debido a que vomitan mucho y a la deficiente producción de HA.- llama la atención el hecho de la Hipertensión arterial que menciona la literatura mundial, que nosotros no hemos podido constatar más que en dos casos, según ello las corticosteroides estarían contraindicados en la Porfiria porque causarían un aumento de presión arterial, pero la *verdad* es que no hemos encontrado tal efecto.

Llamemos de nuevo la atención sobre los efectos de los corticosteroides sobre el sistema nervioso central en el cual son capaces de producir trastornos psíquicos en forma

De excitación euforia insomnio y hasta Psicosis, según ello estaría contraindicado el uso de corticosteroides en fe Porfiria. Sobre el músculo ostriado tienen un efecto favorable la debilidad y la fatigabilidad desaparecen que es causado por la desaparición de Hiperkalemia y a la normalización del metabolismo sobre los hidratos de carbono. Con nuestros pacientes no hemos encontrado hiperkalemias.

En verdad no se conoce el efecto da los corticosteroides en la Porfiria, lo cierto es que tienen una acción beneficiosa en esta enfermedad y ayuda a controlar los ataques agudos.

Hay un efecto antiinflamatorio tal y como el que se encuentra en enfermedades de la colágena que pudiera servir en la mejora de la enfermedad. El uso de corticosteroides ha sido *en cambio* contraindicado por otros autores el A C T H empeora muchos casos según Landin.

3. GLUCONATO DE CALCIO

Se ha usado acompañado a *la* corticosteroides con resultado satisfactorio; como único carácter interesante en cuanto a *la* terapia de la Porfiria hemos encontrado que en esta enfermedad se puede presentar una hipocalcemia que como se sabe provoca una hiperexcitabilidad del sistema nervioso periférico y central, no hemos encontrado literatura que mencione el porqué del uso del Calcio en la Porfiria, pero nosotros lo hemos usado en forma favorable.

4. CITOCROMO C.

El Dr. J. Riederer hace un análisis de tratamiento de crisis aguda de Porfiria con citocromo C" a razón de 15 Mgs . 2 veces al día por vía intravenosa habiendo logrado remisión de *las* crisis acudas con resultados excepcionales a tal grado de que la paciente que trató ganó peso. Según este autor la biosíntesis de citocromo C esta en relación con la biosíntesis de Porfirina, en efecto la Protoporfirina II es un integrante indispensable del Cítocromo C. de la catalaza y asigna a la Vit. B". y a la Vitamina C, una función importante en la regulación de le respiración celular ellas intervendrían con *papel* vicariante en el metabolismo respiratorio de la célula aliviando el intercambio de Porfiria. Aunque el Cítocromo C es un producto final con función claramente definida dentro del metabolismo celular la observación del autor es interesante para el uso en gran escala en pacientes y sacar conclusiones más objetivas.

Basados en ello nosotros usamos el Cítocromo C (Cito-Mack) en tres pacientes cuya evolución seguimos, uno de ellos el caso expuesto con trastornos neurológicos, su mejora transitoria no se pudo llamar positiva *ya* que la paciente mejoró aunque debido a que su cuadro no cedía se usó Clorpromazina, de modo que no se podrá juzgar con este caso, en otro caso nuestro, la paciente tenía una psicosis, el resultado fue negativo y se tuvo que usar de nuevo Clorpromazina, un tercer caso cuyo P B I estaba elevado, el resultado también fue negativo, conocemos de un caso del Dr. Ramón Custodio con sintonías abdominales que remitieron pero por desgracia no nos fue posible encontrar en los archivos el cuadro clínico, tal parece que en los casos abdominales si es efectivo.

5. VITAMINOTERAPIA

Ludin destacó el uso de Vit. B 12 en la Porfiria, conviene recordar que el ácido Pantoténico forma parte de la CoA o sea la enzima de la acetilación, como tal interviene en gran variedad de sistemas biosintéticos. El déficit de ácido Pantoténico produce trastornos neuromotores, inestabilidad cardiovascular, molestias neuromotores, molestias gastrointestinales, infecciones recurrentes y depresión psicofísica. La Vitamina C otra que se ha utilizado es elemento esencial en la formación de la substancia para los sistemas de oxidación reducción y respiración celular interviene en la oxidación de la tenilamina y tirosina en cuanto a la tirosina interviene como coenzima.

En verdad se desconoce la forma como las vitaminas actúan en la mejora de la Porfiria, tenemos un caso en el cual habrá una Neuritis Porfiria que habrá dejado incapacitado a un paciente, con atrofia; en manos debilidad general y el paciente mejoró tanto que se pudo integrar a su trabajo, lo único que no regresó fue la atrofia muscular de la eminencia tenar de las manos, por lo cual nuestro paciente en mención se le da fisioterapia. Ha seguido vitaminoterapia por un año y los síntomas no se han vuelto a presentar (se da complejo B y Multivitaminas).

6. AGENTES QUELANTES

La Quelación consiste en la incorporación de un ion metálico en un anillo hemiterocíclico. El ion metálico se une a 2 o más iones de la molécula quelante compartiendo pares de electrones. El Complejo así formado o quelato difiere de sus componentes en cuanto a solubilidad, color, comportamiento químico propiedades catalíticas estabilidad y actividad óptica el B A L (Dímercaprol) actúa sobre los metales pesados por su acción antagónica, se sabe que los metales pesados ejercen relación tóxica sobre el organismo por combinación con los grupos sulfidrilos (S H) de las enzimas orgánicas enzimas (S H) esenciales para los procesos metabólicos celulares.

El Dimercaprol (B A L) British Antilewisita es el 2.3 dimercaptopropanol ditiol sintético de estructura semejante al glicerol, donde 2 de los átomos de oxígeno de los grupos oxidrilo han sido reemplazados por azufre es antagonista del arsénico, mercurio y oro; su modo de actuar consiste en que el B A L actúa en combinación con los metales pesados con los que forma compuestos cíclicos más estables que los correspondientes al metal con los grupos sulfidrilos de las enzimas S H. El B A L es capaz de afectar de por sí ciertos sistemas enzimáticos que poseen metales pesados combinándose con ellos, así inhibe la catalasa anhidrasa carbónica, peroxidasa y parcialmente la citocromooxidasa enzimas que intervienen en la respiración celular y procesos metabólicos del organismo.

Al ácido etilendiaminotetracético (E D T A) su efecto se usa en cuanto interviene en el metabolismo del calcio; por ello se le usa cuando se quiere eliminar substancias cálcicas del organismo como en el hiperparatiroidismo, metástasis óseas intoxicación con Vit. D. Nefrocalcinosis y esclerodermia. Los quelantes son beneficiosos para reducir las manifestaciones de distintas formas de Porfiria, es posible que las Porfirias se acompañen de una inhibición de varias metalo enzimas por exceso de Zinc, cobre u otros cationes y que el agotamiento de los quelantes naturales del organismo particularmente de la Coproporfirina III, sea responsable de los síntomas. La administración de agentes quelantes

Restauraría las reservas del organismo. En Honduras se ha usado el B A L, en el caso del paciente presentado en esta tesis y que posteriormente murió, no se logró obtener mejora, en este caso dado que los síntomas no cedieron ni con Clorpromazina se usó como último recurso el B A L dado la gravedad del paciente no se puede juzgar con un caso.

7.- ANTICONCEPTIVOS ORALES

Redeken notó que la administración de estrógenos en pacientes agudizaban los síntomas de la Porfiria, otros autores como Eales hizo estudios similares con diethylstilbestrol (Stilbestrol) con análogos resultados. Witterberg; encontró retención de sulfobroftaleina aumento de transaminasas, presencia de signos psíquicos y signos clínicos neurológicos en una mujer de 26 años que recibió Linestrol con Mestrol (Lyndiol) que cedió al suspender éstas. Haeguer Armson menciona una paciente que agudizaba sus síntomas de Porfiria cada vez que tenía la regla. Los autores demostraron la agudización de los síntomas con la terapia progesteronica.

Los efectos secundarios de la Progesterona y estrógenos es conocida. Los estrógenos causan vómitos náuseas. En dosis elevadas son capaces de aumentar la retención de sulfabromoftaleina y aumento de la fosfatasa alcalina ictericia y otros signos de colestasis que fueron reportados con el uso de 17 esteroides, metiltetosterona, noretandralona, noretindrone, etc. El examen del Hígado tratado con Noretandrolona dio colestasis inflamación con aumento de retención de Sulfobroftaleína aumento de colesterol y fosfatasa *alcalina*.

En conclusión se ha encontrado que la progesterona y estrógenos son capaces de provocar agudización de síntomas de Porfiria aguda intermitente, según esto lógicamente el uso de anticonceptiva es de utilidad para evitar la aparición de crudeza de la Porfiria. "En muy pocas ocasiones se han encontrado reacciones de intoxicación de estos productos". "Los contraceptivos progestacionales están contraindicados en casos de existir lesiones hepáticas en hígado. Se ha llegado a la conclusión de que los anticonceptivos evitan la aparición de síntomas agudos de Porfiria, pero no curan los daños neurológicos hechos *por* la enfermedad". En cuanto a un criterio del uso de Nerithynodrel y Norethíndrone en base en los efectos tóxicos de cada uno para prevenir la Porfiria se demostró por Satterthwhite náuseas, vómito, dolor epigástrico en 12% con Morethynodral y 7% con Norethindrone.

En casos presentados por autores dan la pauta de que el uso de anticonceptivos actúa por un mecanismo de supresión de gonadotrofina Pituitario. Posiblemente las dosis para evitar la Porfiria deberán ser mayores que para el control de la natalidad, la disminución de la dismenorrea en estos pacientes dio la pauta de que la Porfiria tenía ciclos de recurrencia asociado a la menstruación, es decir que la progesterona y estrógenos separadamente producen recurrencia de la Porfiria en la ovulación.

Hay que hacer mención de que:

- 1.- La secreción de gonadotrofina produce una precipitación de la Porfiria.
- 2.- Que desordenes de Hormona antidiurética se *han* encontrado en estos pacientes.

3.- Que los síntomas taquicardia, constipación sugiere compromiso del Sistema autosómico, ya que el dolor cede con agentes bloqueantes.

Con ello se subiere que el hipotálamo juega un control en la patogenia de la Porfiria Aguda Intermitente como antes se suponía.

En verdad la producción de Porfiria Aguda Intermitente en mujeres es desconocida, la anomalía ovario, hipotálamo, anexos y la respuesta a los tejidos es investigada. El uso del Narethynodrel sugiere que la inhibición de la gonadotrofina pituitaria es efectiva en la supresión de los síntomas de la enfermedad. No hemos tenido oportunidad de usar en Honduras estas drogas, pero nos proponemos hacer el estudio de ello en el futuro.

LIQUIDOS

Por mucho tiempo se consideró la pérdida de líquidos y desequilibrio hidra electrolítico, consecuencia de los vómitos que suelen acusar los pacientes con Porfiria.

Nuevos conocimientos demostraron que si bien, las alteraciones eran agravadas por los vómitos tenían en sí otro fondo, así se encontró tal y como dijimos antes una inapropiada secreción de Hormona antidiurética que en sí es la causa principal del desequilibrio hidra electrolítico. Hay hiponatremia hipomagnesemia e hipocalcemia.

La Hiponatremia se considera como de dilución, basados en ello el tratamiento en pacientes con desequilibrio hidroelectrolítico sería restricción de fluidos y el uso de cloruro de sodio, ya en forma de solución al 3.6 % y en tabletas. Las cantidades dadas dependen desde luego del resultado del ionograma y fue sorprendente la mejoría de los pacientes, que ganaron peso y su cuadro se disipó.

Estas consideraciones son de tener en cuenta, ya que en nuestros casos se usan infusiones I.V. y un paciente, que murió (Caso primero) sufrió de desequilibrio hidra-electrolítico y se le dio infusiones I V desconociendo estos nuevos datos, y los efectos fueron letales, según ello el EPTA y el BAL no debe usarse por su efecto sobre la HAD que agrava el déficit de calcio y magnesio.

ENEMAS

Se usan para poder evacuar heces que se acumulan como consecuencia del íleo resultante.

CAMBIO POSICION

En pacientes severamente graves que tienen parálisis intercostales es factible que se produzcan neumonías hipostáticas, por lo que se recomienda los cambios de posición.

Como se ve ningún tratamiento es satisfactorio, se logran remisiones temporales de los síntomas, pero no la cura completa. A todas las drogas usadas se les hacen objeciones, pero necesitaremos más experiencia ya que el hecho que un paciente tenga efectos secundarios no se debe de tomar como base para nuestro trabajo. Como tratamiento en crisis, recomendamos:

- 1.- Uso de Clorpromazina en dosis terapéuticas, teniendo presente siempre sus efectos secundarios (se usará 25-50 Mgs. cada seis horas, total de 75-180 mgs. en 24 horas).
- 2.- Cloruro de Calcio, por la hipocalcemia que se causa.
- 3.- Vitaminoterapia por su efecto beneficioso en la enfermedad. (Complejo B Vitamina C).
- 4.- Cloruro de Na en soluciones concentradas y en tabletas, según ionograma
- 5.- Restricción de ingestas de Líquidos al mínimo.
- 6.- Ante todo prevenir uso de drogas que desencadenen las crisis (barbitúricos, analgésicos, etc.)
- 7.- Prevenir exposición al sol en pacientes con Porfiria Cutánea.
- 8.- El uso de anticonceptivos orales tal y como lo recomiendan autores sobre todo en aquellos pacientes que tienen crisis repetidas que coincide con la menstruación.

MÉTODOS PREVENTIVOS

La medicina preventiva tanto como ciencia como en la práctica comienza a tomar forma en nuestra nación debido al adelanto lógico al que están sometidos los pueblos de América. Es la nueva etapa que debe afrontar Honduras en el camino que se propone, no es haciendo Medicina curativa que se resolverán los problemas ya que al contrario con ello aumentarían los gastos que se pudieran usar en métodos preventivos.

Las enfermedades metabólicas del tipo de la Porfiria o Diabetes, Gota, son las que *deben* tenerse presente en muchos casos, según hemos expuesto en nuestro trabajo varios han sido los pacientes operados injustificadamente debido a que *no* se ha pensado en la existencia de esta enfermedad.

Como prevenir esto, pues sencillamente teniendo presente la existencia de la Porfiria y ante todo cuadro agudo de abdomen quirúrgico hacer la prueba de Watson Schewartz así como se hace la Amilasa, en segundo lugar hacer un análisis de los casos antes de intervenir a un paciente; recordar la triada dolor abdominal, constipación, orina roja. Hemos tenido la idea de formar el carnet del paciente con Porfiria se pondría nombre, dirección, drogas contraindicados, número de ficha en hospitales, médico tratante.

Este paciente adolece de Porfiria

Nombre: Pedro C. Barahona
Edad: 20
Sexo: M
Dirección: 4-5 Calle - 8. Ave. Comayagua-
la
Persona
Responsable: Jose Barahona - Casa 110
4a. Calle-Tegucigalpa

Médico Tratante
Tel.

Este paciente adolece de Porfiria en caso de cuadro agudo, recordar que están contraindicados:

- 1.- Analgésicos
- 2.- Sedantes
- 3.- Barbitúricos
- 4.- Antipalúdico

Haga un análisis del paciente.
No opere si no demuestra patología alguna verdadera.

Droga útil en caso agudo
1.- Clorpromazina 75-150 mgs. diarios

Sugerencia que le trasladarnos al Ministerio de Sanidad para que la analice detenidamente. En casos de sexo femenino los anticonceptivos deben ser usados como medida profiláctica, en casos con Porfiria Cutánea indicar a las pacientes la necesidad de evitar el sol.

Es valioso el uso de vitaminoterapia durante los períodos asintomáticos de la enfermedad.

Queremos aquí señalar lo que so podría llamar "Pródromos de la enfermedad", nos decía un paciente que cada vez que le iba a venir un episodio agudo tenía sensación de malestar general, dolor de espalda, sequedad de la boca, con saliva espesa, "sensación de irritabilidad" en el cuerpo, calambres en extremidades y espalda, esto nos llamó la atención, ya que este paciente era capaz en un momento dado de ponerse en tratamiento antes de que su episodio se agudizara.

Conviene según lo anterior investigar pródromos en cada paciente. Una cosa de suma importancia que hemos comprobado en nuestro país y que lo hemos usado para diagnóstico en el Hospital General es el cambio de coloración de la orina al exponerla al sol, esto es de suma importancia en aquellos pacientes que viven en áreas rurales y en donde no contamos con laboratorio para diagnosticar. Todo médico que se encuentre en dichas zonas, ante un caso, como el apuntado bien puede ante tal sintomatología hacer esta prueba sencilla y de utilidad para lo cual, sólo tiene que tornar una muestra de orina en un recipiente de vidrio transparente (bote, etc.) y exponerlo al sol, dejando una

Muestra de orina no expuesta al sol, luego después de una media hora o una hora hacer comparación de color. La orina de pacientes con Porfiria se torna roja al exponerla al sol.

D I A G N O S T I C O S

Expediente	SEXO	Edad	Dolor Abdominal	Extremidad	Vómitos	Fiebre	Sintomas Neurológicos	Sintomas Psíquicos
601779/65	Femenino	20	-	-	0	-	-	-
21936/66	Femenino	34	-	-	0	0	-	-
26426/66	Femenino	19	-	-	-	-	-	0
20760/66	Femenino	37	-	-	0	0	0	0
18782/65	Femenino	44	-	-	-	-	-	-
12283/62	Femenino	27	-	-	0	0	-	0
29770/59	Femenino	33	-	-	-	0	-	0
8751/61	Femenino	32	-	-	0	0	0	-
2977/58	Femenino	27	-	-	-	-	0	0
2977/56	Femenino	43	-	-	-	0	0	0
30744/67	Femenino	24	-	-	-	-	-	0
4792/66	Femenino	18	-	-	-	-	0	0
7980/62	Femenino	24	-	-	0	0	0	0
4900/61	Femenino	22	-	-	-	-	0	0
1453/61	Femenino	27	-	-	-	-	-	0
6303/61	Femenino	27	-	-	0	0	0	0
164350202	Femenino	27	-	-	0	0	0	0
*	Femenino	8	0	0	0	0	0	0
4246/66	Masculino	22	-	-	-	-	-	-
17193/66	Masculino	65	-	-	0	0	0	0
19682/66	Masculino	28	-	-	0	0	0	0
50560/65	Masculino	48	-	-	0	-	0	0
18368/66	Masculino	53	-	-	0	-	-	0
16535028	Masculino	30	-	-	-	-	-	0
2977/55	Masculino	27	-	-	-	-	0	0
10178/61	Masculino	50	0	0	-	-	-	0
2977/56	Masculino	26	-	-	-	-	-	0
*	Masculino	6	0	0	0	0	0	0
*	Masculino	80	-	-	0	0	0	0
*	Masculino	75	0	0	0	0	0	0

C O N C L U S I O N E S

- 1.- Se presentan 30 casos de Porfiria habido en Honduras en los últimos 13 años.
- 2.- Se dan a conocer todos los tipos de Porfiria habidos.
- 3.- Se llega a la conclusión de que no hay casos de Porfiria Eritropoyetica reportados en nuestro país.
- 4.- Se presentan ejemplos para demostrar el pleomorfismo de esta enfermedad.
- 5.- Se hace un análisis de los últimos conocimientos que sirven de base a una terapia más ajustable a la enfermedad.
- 6.- Se dan sugerencias a seguir para control más estricto de estos pacientes, al igual que todos aquellos que sufran enfermedades metabólicas en nuestro país.
7. Se recomienda hacer un estudio más intenso de nuestros pacientes, ya que consideramos que la enfermedad se está extendiendo en nuestro país.
8. Se hace un llamado a Médicos para que reparen en la existencia de la enfermedad y evitar operaciones injustificables.
- 9.- Se está de acuerdo con la literatura mundial en cuanto a síntomas y signos, exceptuando la hipertensión que no hemos podido encontrar.
- 10.- Se comprueba predominio del sexo femenino sobre el masculino.
- 11.- En todos nuestros casos el síntoma siempre presente fue la orina roja.

BIBLIOGRAFIA

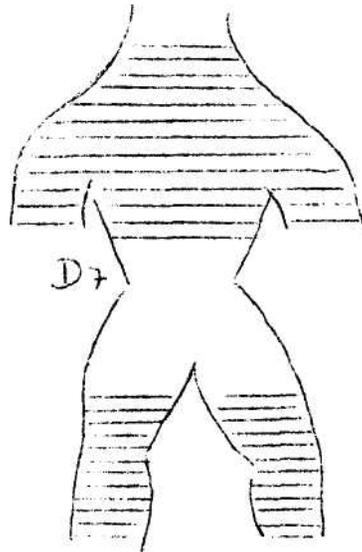
- 1.- Arch. Arg. Derm: 1954. "Lucitis en Honduras". Corrales Padilla, Hernán
- 2.- Abdomen Pseudo Quirúrgico por Porfiria, Dr. José Gómez Márquez - 1957
- 3.- Bioquímica - Cantarow Schepatz - 3a. Edición.
4. - Archives of Dermatology (5:86 Nov. 1962) "Toxic effect of Cloroquine on Hepática" DJ Cripps Ac. Curtís.
5. "Tratamiento de la Porfiria Aguda con Cítocromo C"
Dr. J. Riederar, M.D.
Klinik 56/3: 96-98 (1961)
6. - "Bioquímical Studies of Experimental Porphyria"
Dr. Donald P. Tschudvy, James Rose, Enmanuel Hellman, Annie Collins and M. Richcigl, Jr.
1287 (Metabolism Clinical and Experimental. 12:11, Dec. 1964)
7. - Photosensitivity with disorders of Porphyria Metabolism" The Medical Clinics of North America (3:49, May 65)
- 8.- Clinical Endocrinology and Metabolism
Dec. 1963, Junio 18-20, 1964, Vol. 23, No.12
"Elevación *da* la Proteína Sérica Unida al Iodo, en la Porfirio Aguda Intermitente".
9. - Clinical Hematology
Wintrobe
Fifth Edition "The Porphyrias"
Pag. 187, Biosynthesis, pag. 152.
10. - Annals of Internal Medicine
(2:60, 306, Febrero 1964)
"An Evaluation of a recent modification of the Watson-Schwartz test for Porphobilinogen". James D. Townsend
11. - "Erythropoieic Protoporphyrin. A new type of Inborn Error of Metabolism" Birgitta Haeger – Arohsen
(4:35; 450, Oct. 1963.) Clinicopathologic Conference
Malignant Tumor Porphyria and inappropriate ADH Secretion
American Journal of Medicine. (4:35, 546, Oct. 1963).
- 12.- Transient Excess Urinary Excretion of Antidiuretic Material in Acute Intermittent Porphyria with Hyponatremia and Hypomagnesemia
Bant Nielsen and Niels A. Thorn The American Journal of Medicine
3:38, 345.- Marzo de 1965.-

- 13.- Arch. Coleg. Méd. Salvador
3:18, 175, Set. 1965
"Porfiria Aguda Intermitente"
Informe de los 3 primeros casos en El Salvador
Dr. Fernando Villalobos S. y Dr. Julio C. Ruiz, Dr. Rómulo Colindres
- 14.- Oral Contraceptives and Acute Prophyria JAMA
10:194, 1037, Dec 6-1965
- 15.- NOTAS TERAPÉUTICAS
"Agentes Quelantes"

4:58, 100, 1965
- 16.- Tratado de Medicina Interna-Cecil Loeb
10 Edición. 1) Enfermedades de las vías motoras (1383) , 2) Enfermedades de etiología diversa(1432), 3) Enfermedades de los músculos (1282) 4) Enfermedades del Metabolismo (561).
17. Farmacología de Litter - Tercera Edición
Clorpromazina 192-193 - 201 - 202 - 206. BAL 1289 - 1300 - 1303 -
Hidrocortizona 885 - 886 - 902 - 903
Vitamina B 12 1005 - Vitamina C 807 - 819 - 823
- 18.- Pseudoapendicitis - Dr. Silvio R. Zúñiga
Revista Médica Hondureña - Mayo, Junio y Julio 1966 No.35
19. - Erythropoietic Protoporfiria with Eczema Solare
Allang G. Redeker M.D.

Mayer Berke,

La Neuropatía resulta curiosa, cuadro neurológico explicable por su Porfiria.-
(Los sectores con rayas horizontales corresponden o áreas de hipostesia superficial, táctil térmica y dolorosa).



- 6/V III/65 Paciente empeoró resistente a clorpromazina, se usó BAL, Hipotermia.
- 6/V III/65 5:10 p.m. Vómitos en pozo de café dolor en Hemitorax derecho.
- 6/V III/65 6:30 p.m. Agónico
7:25 p.m. dificultad respiratoria
7:45 p.m. Muere

LABORATORIO

- 6/8/65 Hemog. N. 7/7/65 - Uroporfirina Positivo
24/7/65 porfirinogeno en orina 22/7/65 Porfirinogeno
22/7/65 Hemog. N. 22/7/65.- Cratinina 1.72 mg.
Glucosa 122 mgs. N.N.P. 25.7 mg.
22/7/65 orina N.19/7/65 urocultivo neg. 14/7/65 orina N.
13/7/65 orina color caoba, turbio D-1032 R. acida Albúmina
Glucosa negativo.- Microscopio.- Leucocito- hematíes escasos,
cilindros granulosos recular cantidad C. epiteriales-Espermatozoides
abundantes.
Tipo A 12-7-65 Hemog. N. 20/4/1% Hemog. Normal
20/4/65 V D R L. - Neg.
- 6/8/65 Glucosa 146 mgs. 5/8/65 GB-11.550
5/8/65 Porfobilinógeno
28/7/65 B.S.P- 35%de retención a 45 minutos.
Timol 2-7 unidad
Bilirrubin Directa 0.1 mgs. %

Bilirrubina indirecta	1 .03 mg. %
Bilirrubina Total	1.13 mg. %
Prot. Total	5.49 mg. %
Albúmina	3.20 mg. %
Globina	2.29 mg. %
<i>Ind. Ictérico</i>	<i>7.7 U.</i>

Pielograma 15484 - lado D. dilatación pelvicalicial y uréter D. resto normal!
Electro Taquicardia sinusal 25 Julio 1965

Presión Arterial

12/V II/65 P .A. - 140/120, 140/100

5/V III/65 P/A-80/60, 70/40.

Como se ve este paciente llegó al hospital San Felipe con cuadro de Abdomen agudo que sugirió su intervención, pese a que el cirujano sospechó la enfermedad en lamentable error de laboratorio, hizo que se interviniera saliendo de sala de operaciones con diagnóstico de íleo de origen indeterminado, posteriormente fue trasladado al Hospital del Seguro Social y sufrió evisceración por lo que fue intervenido de nuevo. En el post operatorio desarrolla neuropatía, se agravó y murió. Su presión arterial que fue alta después de su segunda intervención *bajo* después de ésta, luego la hipotensión fue grande y el paciente murió.

Señalamos esto caso para demostrar que la operación en si puede causar la muerte al paciente por agudización de síntomas debido a la anestesia.

SEGUNDO CASO

No. 1453/61.- 22 años. Sexo femenino; ingresó al Hospital General San Felipe de Tegucigalpa el 15 de Enero de 1961.

HISTORIA

Hace pocas horas dolor en hipo gastrico de *tipo* cólico en el curso de la exploración la enferma sufre lipotimia.

ANTECEDENTES; Cesárea anterior.

EXAMEN FISICO: No cooperó por la intensidad del dolor. Pulso 120/ Temp.

37.2 P/A 100/60

Abdomen de madera, percusión muy dolorosa en zonas de macicez, signos de rebote no apreciándose a la auscultación, ruidos intestinales. El examen ginecológico es muy doloroso la movilización de la matriz. Amilasa sanguínea normal.

R X - Abdomen simple normal.

ACTO QUIRURGICO

A pesar de la negatividad del examen radiológico, con diagnóstico de probable peritonitis aguda generalizada posiblemente de origen anaxial se operó en vista de la sintomatología tan aparatosa, y de los datos de Laboratorio, en el curso de la operación no se encontró ninguna patología.

CURSO- Ante la negatividad de hallazgos operatorios se sospechó Porfiria. La prueba Watson Schwarts fue positiva.

A las 24 horas de la operación, la paciente sentíase aliviada habiendo desaparecido los dolores abdominales.

TRATAMIENTO: A base de Gluconato Calcio. Alta a los 8 días con remisión de la enfermedad.

B.- CASO CON MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

Cuadro No.60177/65 7 Oct. /65 Hospital General San Felipe

Paciente: D.J. L. Edad: 20 años Residencia: Jacaleapa, El Paraíso

S.P. Debilidad .general.- Dolor Epigastrio.

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente que un mes antes de su ingreso al Hospital presentó cuadro febril que duró 4 días, precedido de escalofríos, seguida de diaforesis. La fiebre fue cotidiana con exacerbaciones y remisiones. Cuatro días de su enfermedad, comienza a presentar dolor abdominal generalizado y estreñimiento. Se presenta desde entonces debilidad muscular que comienza en mano derecha, al tercer día toma mano izquierda y nota la paciente que las manos se ponen con los dedos en flexión continua, no pudiendo poner los dedos en extensión, pues la mano comenzaba a presentar movimientos involuntarios (temblor).

Sin precisar tiempo dice que luego los miembros inferiores presentaron debilidad general que la impedía caminar pues tenía "sensación de flojedad" en los mismos.

Habla antecedentes de micciones de color rojo. Llega al hospital con fuerte dolor abdominal y muscular así como con debilidad muscular generalizada y con historia de estreñimiento de 4 días de evolución.

H. Hospitalaria- 1ro. Ingreso a un centro hospitalario.

H. Familiar.- Madre muerta (desconoce causa) padre vivo y sano, no hay antecedentes de enfermedad similar en su familia.

Enfermedades anteriores.- Ninguna de importancia.

Hábitos.- No fuma, *no* ingiere bebidas alcohólicas, toma café.

Revisión de síntomas.- Cabeza, ojos, nariz, oídos, boca orofaringe, niega Patología.

Cardiorespiratorio.- No hay datos patológicos.

Gastrointestinal.- Estreñimiento pertinaz que ha durado hasta 4 días.

Genitourinario. Orina de color rojo, *cada vez* que tiene dolor abdominal.

Gineco-Obstetría.- Grávida -O- Para: 0 Aborto: 0

FUR. Hace *un mes* F U P. nulípara Menarca.- desconoce

Examen Físico.- P/A 110/60 P.80 FC-80 FR-20 T-37

Paciente en 3 *década* de la vida con psiquis un poco alterada, contesta vacamente a las preguntas. Edad cronológico no coincide con *edad* biológica (se ve mas joven).

Cabeza: Llama la atención el nirsutismo que hace prolongar cejas con cabello en forma de vello suave.

Tórax.- *Sin* particular.

Abdomen. Con escaso panículo adiposo, hay resistencia de los rectos anteriores, ruidos intestinales disminuidos en frecuencia e intensidad, hígado, bazo, riñón: Normal.

NEUROLOGICO

- 1.- Examen mental: Cierta grado de retraso, contesta con monosílabos a preguntas
- 2.- Palabra y lenguaje: Habla en forma lento.
- 3.- Praxia: Hay apraxia *acentuada* en miembros superiores.
- 4.- Agnosia o Gnosia.- Normal.
- 5.- Cráneo: Normal.
- 6.- Pares Craneales: Normal.
- 7.- Motilidad: Actitud indiferente marcha polineurítica. Tono disminuido en miembros superiores, cuando *trata de* movilizar los dedos tiembla la mano. Fuerza: Considerablemente disminuida en ambos miembros superiores e inferiores. Hay pié caído péndulo.
- 8.- Reflejos: Bicipital, tricipital, estilorandial, estilocubital, disminuido. Reflejos de miembros inferiores aparentemente normales.
- 9.- Sensibilidad superficial y profunda. Normal.
- 10.- Movimientos involuntarios: Temblor en mano cuando trata de mover dedos; fasciculaciones en antebrazo y brazo al realizar movimientos.
- 11.- Trofismos.- Músculos hipotónicos flácidos en miembros superiores e inferiores, pero no hay atrofia de los mismos. No hay fuerza para elevar brazos, pero no hay atrofia de cintura escapular. El pie está caído péndulo.
- 12.- Signos Meníngeos: Negativo.
- 13.- Signos Ciáticos: Negativo
- 14.-Vascular: Pulsos Conservados.

EVOLUCIÓN

A los 16 días de estar en sala mejoró mucho de su estado se le comenzó a tratar con Cito Mack (cítocromo) sin resultado satisfactorio. Luego con Largactil y Prednisona, con lo que mejoró mucho. Se le inició fisioterapia.- 5 días después de su estado de mejoría se descubre que hay secreción vaginal espesa con signos de infección genital; dos meses 13 días de su ingreso, comienza a presentar dolor abdominal, desgraciadamente se le inyecta analgésico contraindicados en este caso y la paciente se empeora. Coincidiendo con el dolor de abdomen le viene la menstruación y al pasar ésta, desaparece todo síntoma abdominal. Casi 3 meses de su ingreso vuelve a acusar dolor abdominal y la paciente se desmejora mucho y se ponen sueros de mantenimiento. Pero al fin la paciente muere 3 meses exactos de su ingreso a la sala.

De los exámenes practicados

La prueba de Watson Stuard.- (Porfobilinógeno en orina salió positivo en 3 oportunidades que se le practicó.

9 /x/55 14/x/65 21/XII/65
Química sanguínea: 7/X/1% N.N.P. 34 Glucosa 105 MEq. Creatinina
1.15 mg. 3/1/66 Cl -128 mgs. % Co2 25 .02. MEq.
Na-133mEq K 4-4 MEq.
Hematológico /* 7/X/65 GB 11,250 Hb.12.2 gms.
H t42 v% N - 41% E-15% L-44 %
Heces: 8/x/65 *Histolytica* células pus hemáticos
6/XII/65 negativo.
Microbiología.- Secreción Vaginal.
Examen en fresco: leucocitosis tricomonas cocos en pares
Gren -, cultivo por piógenos (*Pseudomona Aureoginosa* 7/nov./65
Orina.- Color amarillo aspecto turbio, ph. 6.5 Densidad 1 .006 Albúmina o
glucosa 0 Microscópico Uratos Amorfiós - células epiteliales
Radiología.- 14/x/65 Placa simple de abdomen.
No se observan signos de patología abdominal apreciables en las placas
simples J/R/P

- Oct. 18/65 Parenquina pulmonar normal. El tamaño del corazón es muy pequeño, también la aorta es pequeña. Mediastino normal J.R,
- Oct. .27/65 R. X silla Turca.- No apreciarnos alteración anatómica o sea ni articular en este cráneo. La silla turca en especial no muestra alguna alteración anatómica y sus dimensiones y forma son normales C.C.
- Dic.24/65 Placa simple de abdomen.
No so observa cambios anormales en la radiografía simple de abdomen
- Enero 4/65 Parcquina pulmonar normal, corazón y mediastino sin alteraciones.

C. CASO CON MANIFESTACIONES PSÍQUICAS

No.21936 23/V/66 Hospital General San Felipe

Paciente: R.L. C. 34 años Sexo: Femenino

SÍNTOMA PRINCIPAL

Dolor abdominal.

Hace 6 años padece de dolor en hipogastrio que lo refiere consecutivo a un parto. El dolor se irradia a todo el abdomen, el cuadro cede por 3 meses y vuelve a aparecer. El dolor se ha presentado en extremidades en forma de piquetes inflamándose las extremidades, tiene dificultad para la marcha pero todavía *puede* caminar. Hay historia de estreñimiento pertinaz que no cede con purgantes (llega a estar 6 días sin defecar) orine rojo color vino oporto desde hace 8 años.

Tiene trastornos de la personalidad se le olvida todo, ha tenido crisis de neurosis.

H. Hospitalaria. 3 ingresos en este centro por igual razón.

Quirúrgica.- Nunca ha sido operada.

Familiar.- Su madre murió, al parecer de igual enfermedad, sus hijos sanos.

Revisión Síntomas.- Cabeza, cefalea frecuente (ojos, nariz y boca: negativo.

Gastrointestinal: Hace 8 Años que viene acusando síntomas iguales.

Cardiorespiratorio: Cansancio al caminar.

Urinario: Orina rojo.

Neuromuscular: Dolor en miembros inferiores

Examen físico

Paciente con color abdominal y facies de dolor hay además agitación.

Abdomen: Negativo, la exploración

Cardiovascular: N.P.

Genitales: N.P.

Laboratorio

Orina: Color rojo - Glucosa: negativo, especio turbio. Leucocitos

PH - 6 Epiteliales Densidad 102 Porfobilinógeno;

positivo; albúmina- indicios; (Watson Schwarts)

Hematológico: Leucocitos 5.250 H b 12.3 H t 44 N - 60%

La paciente comienza en sala a presentar crisis frecuentes de histeria, con llanto continuo, luego en espacio de pocos días acusa psicosis, molesta a los pacientes, se escapa de su lecho de enferma, ataca a los pacientes en viste de lo cual se traslada al Hospital Neuro Psiquiátrico, se dio tratamiento con cítochromo C y Clorpromazina sin resultado satisfactorio.

D. CASOS DERMATOLÓGICOS

1,- (Hidroa Vacciniforme)

Se trata de 2 hermanas de 6 y 8 años de *edad* respectivamente, cuyas lesiones eran mas típicas en el hermano mayor de sexo femenino, con típicas ampollas umbilicadas en cara, escote del vestido dorso de las manos con agravaciones periódicas. La substracción tan rigurosa a la luz solar produjo mejoramiento de lesiones. La orina fue de color rojo en ambos niños, acusaban tipo de Porfiria cutánea (hidroa Vacciniforme).

2. Porfirio Ampollar y Erosiva y Pigmentada del adulto

- a) Paciente de 25 años de edad, casado, hondureño, hace 5 años que ha notado que la exposición a la luz solar le produce ampollas planas, que luego rompen dejando superficie erosiva que cicatrizan con manchas pigmentadas en lugares descubiertas especialmente en dorso de manos, cefalea a la exposición a la luz solar muy intensa y ardor en ojos. Los traumas mínimos determinan las mismas ampollas con igual evolución que los provocados por la luz solar. Desde hace 3 años ha notado que los traumas y la luz le provocan ampollas que se reparan con cicatrices atroficas y reactivas que han venido deformando los dedos. Orina rojo oporto vino, por períodos, fluorescencia luz de Wood. Hipertrichosis en cuero cabelludo, cejas, pestañas, engrasamiento de la piel de cuello con surcos un poco más prominentes que lo normal.

R X Descubrió costilla cervical derecha. Es interesante notar que este paciente tenía Porfiria mutilante en dedos de mano, pues las cicatrices adherentes producen un proceso de mutilación.

- b) Paciente do 80 *años*, labrador que consultó por úlcera en reborde derecho labio superior desde hace 2 años.

Al examen dermatológico se encuentra una ulceración dura de fondo anfractuoso de tamaño de una moneda de 5 centavos, (aprox. de 1-12 cm. diámetro) sobre labio superior interesando semi mucosa a la derecha de la línea media con discreta adenopatía sub-maxilar bilateral que resultó epiteloma basocelular, además tumoración pequeña 2 cms. Plana no ulcerada en vertiente de la nariz, romboidea en nuca, en dorso de mano hay macular pigmentadas marcadas, manchas oscuras en diversos estados seniles de pequeños traumatismos, hipertrichosis de cejas con discreta hipertrichosis pectoral y abdominal, franco seudomilium coloide de axila. El paciente presenta con frecuencia cólicos abdominales y el examen de orina color marrón con flurescencia a la luz de Wood.

TRATAMIENTO

Mucho se ha hablado y discutido sobre este problema y todavía no se ha llegado a un tratamiento específico curativo, lográndose en cambio mejora de la sintomatología aguda.

En nuestros casos se han usado todas las drogas ensayadas por autores de la literatura mundial, con resultados regulares.

1.- CLORPROMAZINA

Hemos encontrado que es la droga que más rápidamente ha logrado remisiones de los síntomas en pacientes, descubierto en 1952 por Laboratorios Rhone Paulenc Especia, con el nombre inicial de 4560 R.P. es químicamente el clorhidrato de cloro.- 3 (dimetilamino - 3 propil) - 10 fenotiazida, conocida comercialmente como Largactil, actúa como simpaticolítico, parasimpatolítico y espasmolítico posee además numerosas propiedades intrínsecas como ser efecto hipnóticos, sedativo y anti-convulsivo muy notable, interviene en el mecanismo de termo regulación y hace descender el metabolismo basal.

Quizá sea por su acción sobre los centros nerviosos centrales como actúa (acción sedativa y acción hipnótica); rompiendo el círculo vicioso dolor causa inestabilidad psíquica, nerviosismo, aumenta dolor. Las dosis recomendadas en casos agudos son de 25-50 Mg.c-24 horas. Hay que tener presente que esta droga es capaz de provocar una baja de la presión arterial, sobre las dos cifras pero afectando más la presión sistólica.

Aunque esta es inconstante debe tenerse presente por lo cual nuestros pacientes deben de guardar cama después de la inyección.

Conviene recordar además otras complicaciones de la droga como la aparición de ictericias, cuya causa se desconoce aunque hechos experimentales niegan lo etiología tóxica, hay aumento de bilirrubinemia fosfatoza, alcalina y colesterol total que recuerda a las ictericias por obstrucción, histológicamente hay colestasis intracanalicular con ausencia de lesiones celulares.

Desde luego dichos efectos son con dosis elevadas y tratamientos prolongados. Ninguno de nuestros casos acusó ictericias iatrogénicas. Creemos conveniente mencionar el hecho del "Síndrome Parkinsoniano" que se produce en aquellos pacientes con el uso continuado de esta droga con rigidez, aquinesia, temblor, trastornos extrapiramidables, distonía, crisis aculógiras, ello nos sucedió en un caso en que a una paciente de nuestra serie, después de un tratamiento intensivo con Clorpromazina comenzó con cuadro de trastornos extrapiramidables y que gracias a un diagnóstico precoz pudo controlarse.

La Clorpromazina no es analgésica de por sí, pero refuerzan el efecto de drogas que lo poseen. Su efecto en la Porfiria sería tal y como actuaría en un paciente canceroso, al calmar la aprensión y ansiedad facilita la acción analgésica tranquilizando al paciente. En los casos de Porfiria con trastornos psíquicos actúa como tranquilizante, pero en los pacientes psicóticos la fenotiazida posee acciones más importantes que la

Simple tranquilización, ya que es posible modificar el fondo mental de los pacientes, con desaparición de alucinaciones, ilusiones, ideas patológicas, trastornos del pensamiento, una verdadera acción anti-psicótica.

Conviene recordar los efectos de la Clorpromazina sobre el tracto gastrointestinal y su acción antiemética, varios de nuestros pacientes acusan vómitos, la droga actúa sobre el centro del vómito y sobre la zona cercana quimiorreceptora "gatillo". La regularización de la termorregulación y metabolismo, tiene importancia porque los pacientes con Porfiria tienen casi siempre hipertermia y al actuar sobre el hipotálamo la temperatura desciende en este paciente, además hay una acción de vasodilatación periférica.

El Metabolismo en muchos pacientes de Porfiria *puede* encontrarse elevado, son los casos en los cuales se ha descrito, hipertiroidismo con Porfiria, el consumo de O₂ disminuye pero no por acción celular directa sino debido a la hipotermia producida. Cabe mencionar que la Clorpromazina es capaz de causar constipación que como se sabe en la Porfiria es uno de los síntomas cardinales, pero creemos nosotros que al ceder el episodio agudo el paciente tiene evacuaciones normales, edemas la droga en nuestros casos exceptuando uno se usó en dosis tóxicas, lo que impide que se presente este inconveniente.

En conclusión un 60% de nuestros pacientes tuvieron este tratamiento en forma exitosa, sólo 1 caso sufrió intoxicación y desarrolló Parkinsonismo secundario.

2. CORTICOSTEROIDES

El uso de Corticosteroides en la enfermedad se hace por el momento sin saber con exactitud el mecanismo de acción, nosotros hemos usado Hidrocortisona con resultados satisfactorios, a razón de 100 Mgs. a 250 I.V. diarios y las remisiones han sido positivas en varios casos. Tanto se ha discutido sobre la acción de los corticoides que merece aquí señalar acciones que creemos nosotros de interés general.

En sangre y órganos hematopoyéticos producen leucopenia eosinopenia, policitemia, neutrofilia y plaquetopenia, pero ninguno de dichos efectos podríamos considerar que tengan relación en la curación de la Porfiria, tal vez la policitemia pudiera ayudar a la oxigenación de los tejidos que relativamente tienen anoxia en el trastorno.

En el metabolismo inorgánico tiene interés porque en la Porfiria se ha demostrado que se produce una Hiponatremia y los corticosteroides son capaces de retener sodio y como consecuencia agua, los volúmenes de sangre líquido intersticial aumenta, sabido es que los pacientes con Porfiria, llegan a tener desequilibrio electrolítico, debido a que vomitan mucho y a la deficiente producción de HA.- llama la atención el hecho de la Hipertensión arterial que menciona la literatura mundial, que nosotros no hemos podido constatar más que en dos casos, según ello las corticosteroides estarían contraindicados en la Porfiria porque causarían un aumento de presión arterial, pero la *verdad* es que no hemos encontrado tal efecto.

Llamemos de nuevo la atención sobre los efectos de los corticosteroides sobre el sistema nervioso central en el cual son capaces de producir trastornos psíquicos en forma

De excitación euforia insomnio y hasta Psicosis, según ello estaría contraindicado el uso de corticosteroides en fe Porfiria. Sobre el músculo ostriado tienen un efecto favorable la debilidad y la fatigabilidad desaparecen que es causado por la desaparición de Hiperkalemia y a la normalización del metabolismo sobre los hidratos de carbono. Con nuestros pacientes no hemos encontrado hiperkalemias.

En verdad no se conoce el efecto da los corticosteroides en la Porfiria, lo cierto es que tienen una acción beneficiosa en esta enfermedad y ayuda a controlar los ataques agudos.

Hay un efecto antiinflamatorio tal y como el que se encuentra en enfermedades de la colágena que pudiera servir en la mejora de la enfermedad. El uso de corticosteroides ha sido *en cambio* contraindicado por otros autores el A C T H empeora muchos casos según Landin.

3. GLUCONATO DE CALCIO

Se ha usado acompañado a *la* corticosteroides con resultado satisfactorio; como único carácter interesante en cuanto a *la* terapia de la Porfiria hemos encontrado que en esta enfermedad se puede presentar una hipocalcemia que como se sabe provoca una hiperexcitabilidad del sistema nervioso periférico y central, no hemos encontrado literatura que mencione el porqué del uso del Calcio en la Porfiria, pero nosotros lo hemos usado en forma favorable.

4. CITOCROMO C.

El Dr. J. Riederer hace un análisis de tratamiento de crisis aguda de Porfiria con citocromo C" a razón de 15 Mgs . 2 veces al día por vía intravenosa habiendo logrado remisión de *las* crisis acudas con resultados excepcionales a tal grado de que la paciente que trató ganó peso. Según este autor la biosíntesis de citocromo C esta en relación con la biosíntesis de Porfirina, en efecto la Protoporfirina II es un integrante indispensable del Cítocromo C. de la catalaza y asigna a la Vit. B". y a la Vitamina C, una función importante en la regulación de le respiración celular ellas intervendrían con *papel* vicariante en el metabolismo respiratorio de la célula aliviando el intercambio de Porfiria. Aunque el Cítocromo C es un producto final con función claramente definida dentro del metabolismo celular la observación del autor es interesante para el uso en gran escala en pacientes y sacar conclusiones más objetivas.

Basados en ello nosotros usamos el Cítocromo C (Cito-Mack) en tres pacientes cuya evolución seguimos, uno de ellos el caso expuesto con trastornos neurológicos, su mejora transitoria no se pudo llamar positiva *ya* que la paciente mejoró aunque debido a que su cuadro no cedía se usó Clorpromazina, de modo que no se podrá juzgar con este caso, en otro caso nuestro, la paciente tenía una psicosis, el resultado fue negativo y se tuvo que usar de nuevo Clorpromazina, un tercer caso cuyo P B I estaba elevado, el resultado también fue negativo, conocemos de un caso del Dr. Ramón Custodio con sintonías abdominales que remitieron pero por desgracia no nos fue posible encontrar en los archivos el cuadro clínico, tal parece que en los casos abdominales si es efectivo.

5. VITAMINOTERAPIA

Ludin destacó el uso de Vit. B 12 en la Porfiria, conviene recordar que el ácido Pantoténico forma parte de la CoA o sea la enzima de la acetilación, como tal interviene en gran variedad de sistemas biosintéticos. El déficit de ácido Pantoténico produce trastornos neuromotores, inestabilidad cardiovascular, molestias neuromotores, molestias gastrointestinales, infecciones recurrentes y depresión psicofísica. La Vitamina C otra que se ha utilizado es elemento esencial en la formación de la substancia para los sistemas de oxidación reducción y respiración celular interviene en la oxidación de la tiramina y tirosina en cuanto a la tirosina interviene como coenzima.

En verdad se desconoce la forma como las vitaminas actúan en la mejora de la Porfiria, tenemos un caso en el cual habrá una Neuritis Porfiria que habrá dejado incapacitado a un paciente, con atrofia; en manos debilidad general y el paciente mejoró tanto que se pudo integrar a su trabajo, lo único que no regresó fue la atrofia muscular de la eminencia tenar de las manos, por lo cual nuestro paciente en mención se le da fisioterapia. Ha seguido vitaminoterapia por un año y los síntomas no se han vuelto a presentar (se da complejo B y Multivitaminas).

6. AGENTES QUELANTES

La Quelación consiste en la incorporación de un ion metálico en un anillo hemiterocíclico. El ion metálico se une a 2 o más iones de la molécula quelante compartiendo pares de electrones. El Complejo así formado o quelato difiere de sus componentes en cuanto a solubilidad, color, comportamiento químico propiedades catalíticas estabilidad y actividad óptica el B A L (Dímercaprol) actúa sobre los metales pesados por su acción antagónica, se sabe que los metales pesados ejercen relación tóxica sobre el organismo por combinación con los grupos sulfidrilos (S H) de las enzimas orgánicas enzimas (S H) esenciales para los procesos metabólicos celulares.

El Dimercaprol (B A L) British Antilewisita es el 2.3 dimercaptopropanol ditiol sintético de estructura semejante al glicerol, donde 2 de los átomos de oxígeno de los grupos oxidrilo han sido reemplazados por azufre es antagonista del arsénico, mercurio y oro; su modo de actuar consiste en que el B A L actúa en combinación con los metales pesados con los que forma compuestos cíclicos más estables que los correspondientes al metal con los grupos sulfidrilos de las enzimas S H. El B A L es capaz de afectar de por sí ciertos sistemas enzimáticos que poseen metales pesados combinándose con ellos, así inhibe la catalasa anhidrasa carbónica, peroxidasa y parcialmente la citocromooxidasa enzimas que intervienen en la respiración celular y procesos metabólicos del organismo.

Al ácido etilendiaminotetracético (E D T A) su efecto se usa en cuanto interviene en el metabolismo del calcio; por ello se le usa cuando se quiere eliminar substancias cálcicas del organismo como en el hiperparatiroidismo, metástasis óseas intoxicación con Vit. D. Nefrocalcinosis y esclerodermia. Los quelantes son beneficiosos para reducir las manifestaciones de distintas formas de Porfiria, es posible que las Porfirias se acompañen de una inhibición de varias metalo enzimas por exceso de Zinc, cobre u otros cationes y que el agotamiento de los quelantes naturales del organismo particularmente de la Coproporfirina III, sea responsable de los síntomas. La administración de agentes quelantes

Restauraría las reservas del organismo. En Honduras se ha usado el B A L, en el caso del paciente presentado en esta tesis y que posteriormente murió, no se logró obtener mejora, en este caso dado que los síntomas no cedieron ni con Clorpromazina se usó como último recurso el B A L dado la gravedad del paciente no se puede juzgar con un caso.

7.- ANTICONCEPTIVOS ORALES

Redeken notó que la administración de estrógenos en pacientes agudizaban los síntomas de la Porfiria, otros autores como Eales hizo estudios similares con diethylstilbestrol (Stilbestrol) con análogos resultados. Witterberg; encontró retención de sulfobroftaleina aumento de transaminasas, presencia de signos psíquicos y signos clínicos neurológicos en una mujer de 26 años que recibió Linestrol con Mestrol (Lyndiol) que cedió al suspender éstas. Haeguer Armson menciona una paciente que agudizaba sus síntomas de Porfiria cada vez que tenía la regla. Los autores demostraron la agudización de los síntomas con la terapia progesteronica.

Los efectos secundarios de la Progesterona y estrógenos es conocida. Los estrógenos causan vómitos náuseas. En dosis elevadas son capaces de aumentar la retención de sulfabromoftaleina y aumento de la fosfatasa alcalina ictericia y otros signos de colestasis que fueron reportados con el uso de 17 esteroides, metiltetosterona, noretandralona, noretindrone, etc. El examen del Hígado tratado con Noretandrolona dio colestasis inflamación con aumento de retención de Sulfobroftaleína aumento de colesterol y fosfatasa *alcalina*.

En conclusión se ha encontrado que la progesterona y estrógenos son capaces de provocar agudización de síntomas de Porfiria aguda intermitente, según esto lógicamente el uso de anticonceptiva es de utilidad para evitar la aparición de crudeza de la Porfiria. "En muy pocas ocasiones se han encontrado reacciones de intoxicación de estos productos". "Los contraceptivos progestacionales están contraindicados en casos de existir lesiones hepáticas en hígado. Se ha llegado a la conclusión de que los anticonceptivos evitan la aparición de síntomas agudos de Porfiria, pero no curan los daños neurológicos hechos *por* la enfermedad". En cuanto a un criterio del uso de Nerithynodrel y Norethíndrone en base en los efectos tóxicos de cada uno para prevenir la Porfiria se demostró por Satterthwhite náuseas, vómito, dolor epigástrico en 12% con Morethynodral y 7% con Norethindrone.

En casos presentados por autores dan la pauta de que el uso de anticonceptivos actúa por un mecanismo de supresión de gonadotrofina Pituitario. Posiblemente las dosis para evitar la Porfiria deberán ser mayores que para el control de la natalidad, la disminución de la dismenorrea en estos pacientes dio la pauta de que la Porfiria tenía ciclos de recurrencia asociado a la menstruación, es decir que la progesterona y estrógenos separadamente producen recurrencia de la Porfiria en la ovulación.

Hay que hacer mención de que:

- 1.- La secreción de gonadotrofina produce una precipitación de la Porfiria.
- 2.- Que desordenes de Hormona antidiurética se *han* encontrado en estos pacientes.

3.- Que los síntomas taquicardia, constipación sugiere compromiso del Sistema autosómico, ya que el dolor cede con agentes bloqueantes.

Con ello se subiere que el hipotálamo juega un control en la patogenia de la Porfiria Aguda Intermitente como antes se suponía.

En verdad la producción de Porfiria Aguda Intermitente en mujeres es desconocida, la anomalía ovario, hipotálamo, anexos y la respuesta a los tejidos es investigada. El uso del Narethynodrel sugiere que la inhibición de la gonadotrofina pituitaria es efectiva en la supresión de los síntomas de la enfermedad. No hemos tenido oportunidad de usar en Honduras estas drogas, pero nos proponemos hacer el estudio de ello en el futuro.

LIQUIDOS

Por mucho tiempo se consideró la pérdida de líquidos y desequilibrio hidra electrolítico, consecuencia de los vómitos que suelen acusar los pacientes con Porfiria.

Nuevos conocimientos demostraron que si bien, las alteraciones eran agravadas por los vómitos tenían en sí otro fondo, así se encontró tal y como dijimos antes una inapropiada secreción de Hormona antidiurética que en sí es la causa principal del desequilibrio hidra electrolítico. Hay hiponatremia hipomagnesemia e hipocalcemia.

La Hiponatremia se considera como de dilución, basados en ello el tratamiento en pacientes con desequilibrio hidroelectrolítico sería restricción de fluidos y el uso de cloruro de sodio, ya en forma de solución al 3.6 % y en tabletas. Las cantidades dadas dependen desde luego del resultado del ionograma y fue sorprendente la mejoría de los pacientes, que ganaron peso y su cuadro se disipó.

Estas consideraciones son de tener en cuenta, ya que en nuestros casos se usan infusiones I.V. y un paciente, que murió (Caso primero) sufrió de desequilibrio hidra-electrolítico y se le dio infusiones I V desconociendo estos nuevos datos, y los efectos fueron letales, según ello el EPTA y el BAL no debe usarse por su efecto sobre la HAD que agrava el déficit de calcio y magnesio.

ENEMAS

Se usan para poder evacuar heces que se acumulan como consecuencia del íleo resultante.

CAMBIO POSICION

En pacientes severamente graves que tienen parálisis intercostales es factible que se produzcan neumonías hipostáticas, por lo que se recomienda los cambios de posición.

Como se ve ningún tratamiento es satisfactorio, se logran remisiones temporales de los síntomas, pero no la cura completa. A todas las drogas usadas se les hacen objeciones, pero necesitaremos más experiencia ya que el hecho que un paciente tenga efectos secundarios no se debe de tomar como base para nuestro trabajo. Como tratamiento en crisis, recomendamos:

- 1.- Uso de Clorpromazina en dosis terapéuticas, teniendo presente siempre sus efectos secundarios (se usará 25-50 Mgs. cada seis horas, total de 75-180 mgs. en 24 horas).
- 2.- Cloruro de Calcio, por la hipocalcemia que se causa.
- 3.- Vitaminoterapia por su efecto beneficioso en la enfermedad. (Complejo B Vitamina C).
- 4.- Cloruro de Na en soluciones concentradas y en tabletas, según ionograma
- 5.- Restricción de ingestas de Líquidos al mínimo.
- 6.- Ante todo prevenir uso de drogas que desencadenen las crisis (barbitúricos, analgésicos, etc.)
- 7.- Prevenir exposición al sol en pacientes con Porfiria Cutánea.
- 8.- El uso de anticonceptivos orales tal y como lo recomiendan autores sobre todo en aquellos pacientes que tienen crisis repetidas que coincide con la menstruación.

MÉTODOS PREVENTIVOS

La medicina preventiva tanto como ciencia como en la práctica comienza a tomar forma en nuestra nación debido al adelanto lógico al que están sometidos los pueblos de América. Es la nueva etapa que debe afrontar Honduras en el camino que se propone, no es haciendo Medicina curativa que se resolverán los problemas ya que al contrario con ello aumentarían los gastos que se pudieran usar en métodos preventivos.

Las enfermedades metabólicas del tipo de la Porfiria o Diabetes, Gota, son las que *deben* tenerse presente en muchos casos, según hemos expuesto en nuestro trabajo varios han sido los pacientes operados injustificadamente debido a que *no* se ha pensado en la existencia de esta enfermedad.

Como prevenir esto, pues sencillamente teniendo presente la existencia de la Porfiria y ante todo cuadro agudo de abdomen quirúrgico hacer la prueba de Watson Schewartz así como se hace la Amilasa, en segundo lugar hacer un análisis de los casos antes de intervenir a un paciente; recordar la triada dolor abdominal, constipación, orina roja. Hemos tenido la idea de formar el carnet del paciente con Porfiria se pondría nombre, dirección, drogas contraindicados, número de ficha en hospitales, médico tratante.

Este paciente adolece de Porfiria

Nombre: Pedro C. Barahona

Edad: 20

Sexo: M

Dirección: 4-5 Calle - 8. Ave. Comayagua-
la

Persona

Responsable: Jose Barahona - Casa 110
4a. Calle-Tegucigalpa

Médico Tratante
Tel.

Sugerencia que le trasladarnos al Ministerio de Sanidad para que la analice detenidamente. En casos de sexo femenino los anticonceptivos deben ser usados como medida profiláctica, en casos con Porfiria Cutánea indicar a las pacientes la necesidad de evitar el sol.

Es valioso el uso de vitaminoterapia durante los períodos asintomáticos de la enfermedad.

Queremos aquí señalar lo que so podría llamar "Pródromos de la enfermedad", nos decía un paciente que cada vez que le iba a venir un episodio agudo tenía sensación de malestar general, dolor de espalda, sequedad de la boca, con saliva espesa, "sensación de irritabilidad" en el cuerpo, calambres en extremidades y espalda, esto nos llamó la atención, ya que este paciente era capaz en un momento dado de ponerse en tratamiento antes de que su episodio se agudizara.

Este paciente adolece de Porfiria en caso de cuadro agudo, recordar que están contraindicados:

- 1.- Analgésicos
- 2.- Sedantes
- 3.- Barbitúricos
- 4.- Antipalúdico

Haga un análisis del paciente.

No opere si no demuestra patología alguna verdadera.

Droga útil en caso agudo

- 1.- Clorpromazina 75-150 mgs. diarios

Conviene según lo anterior investigar pródromos en cada paciente. Una cosa de suma importancia que hemos comprobado en nuestro país y que lo hemos usado para diagnóstico en el Hospital General es el cambio de coloración de la orina al exponerla al sol, esto es de suma importancia en aquellos pacientes que viven en áreas rurales y en donde no contamos con laboratorio para diagnosticar. Todo médico que se encuentre en dichas zonas, ante un caso, como el apuntado bien puede ante tal sintomatología hacer esta prueba sencilla y de utilidad para lo cual, sólo tiene que tornar una muestra de orina en un recipiente de vidrio transparente (bote, etc.) y exponerlo al sol, dejando una

Muestra de orina no expuesta al sol, luego después de una media hora o una hora hacer comparación de color. La orina de pacientes con Porfiria se torna roja al exponerla al sol.

D I A G N O S T I C O S

Expediente	SEXO	Edad	Dolor Abdominal	Extremidad	Vómitos	Fiebre	Sintomas Neurológicos	Sintomas Psíquicos
601779/65	Femenino	20	-	-	0	-	-	-
21936/66	Femenino	34	-	-	0	0	-	-
26426/66	Femenino	19	-	-	-	-	-	0
20760/66	Femenino	37	-	-	0	0	0	0
18782/65	Femenino	44	-	-	-	-	-	-
12283/62	Femenino	27	-	-	0	0	-	0
29770/59	Femenino	33	-	-	-	0	-	0
8751/61	Femenino	32	-	-	0	0	0	-
2977/58	Femenino	27	-	-	-	-	0	0
2977/56	Femenino	43	-	diarrea	-	0	0	0
30744/67	Femenino	24	-	-	-	-	-	0
4792/66	Femenino	18	-	-	-	-	0	0
7980/62	Femenino	24	-	-	0	0	0	0
4900/61	Femenino	22	-	-	-	0	0	0
1453/61	Femenino	27	-	0	-	0	-	0
6303/61	Femenino	27	-	0	0	0	0	0
164350202	Femenino	27	-	-	0	0	0	0
*	Femenino	8	0	0	0	0	0	0
4246/66	Masculino	22	-	-	-	-	-	-
17193/66	Masculino	65	-	-	0	0	0	0
19682/66	Masculino	28	-	-	0	0	0	0
50560/65	Masculino	48	-	-	0	-	0	0
18368/66	Masculino	53	-	-	0	-	-	0
165350208	Masculino	30	-	-	-	-	-	0
2977/55	Masculino	27	-	-	-	-	0	0
10178/61	Masculino	50	0	0	-	-	-	0
2977/56	Masculino	26	-	-	-	-	-	0
*	Masculino	6	0	0	0	0	0	0
*	Masculino	80	-	-	0	0	0	0
*	Masculino	75	0	0	0	0	0	0

C O N C L U S I O N E S

- 1.- Se presentan 30 casos de Porfiria habido en Honduras en los últimos 13 años.
- 2.- Se dan a conocer todos los tipos de Porfiria habidos.
- 3.- Se llega a la conclusión de que no hay casos de Porfiria Eritropoyetica reportados en nuestro país.
- 4.- Se presentan ejemplos para demostrar el pleomorfismo de esta enfermedad.
- 5.- Se hace un análisis de los últimos conocimientos que sirven de base a una terapia más ajustable a la enfermedad.
- 6.- Se dan sugerencias a seguir para control más estricto de estos pacientes, al igual que todos aquellos que sufran enfermedades metabólicas en nuestro país.
7. Se recomienda hacer un estudio más intenso de nuestros pacientes, ya que consideramos que la enfermedad se está extendiendo en nuestro país.
8. Se hace un llamado a Médicos para que reparen en la existencia de la enfermedad y evitar operaciones injustificables.
- 9.- Se está de acuerdo con la literatura mundial en cuanto a síntomas y signos, exceptuando la hipertensión que no hemos podido encontrar.
- 10.- Se comprueba predominio del sexo femenino sobre el masculino.
- 11.- En todos nuestros casos el síntoma siempre presente fue la orina roja.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Arch. Arg. Derm: 1954. "Lucitis en Honduras". Corrales Padilla, Hernán
- 2.- Abdomen Pseudo Quirúrgico por Porfiria, Dr. José Gómez Márquez - 1957
- 3.- Bioquímica - Cantarow Schepatz - 3a. Edición.
4. - Archives of Dermatology (5:86 Nov. 1962) "Toxic effect of Cloroquine on Hepática" DJ Cripps Ac. Curtís.
5. "Tratamiento de la Porfiria Aguda con Cítocromo C"
Dr. J. Riederar, M.D.
Klinik 56/3: 96-98 (1961)
6. - "Bioquímical Studies of Experimental Porphyria"
Dr. Donald P. Tschudvy, James Rose, Enmanuel Hellman, Annie Collins and M. Richcigl, Jr.
1287 (Metabolism Clinical and Experimental. 12:11, Dec. 1964)
7. - Photosensitivity with disorders of Porphyria Metabolism" The Medical Clinics of North America (3:49, May 65)
- 8.- Clinical Endocrinology and Metabolism
Dec. 1963, Junio 18-20, 1964, Vol. 23, No.12
"Elevación *da* la Proteína Sérica Unida al Iodo, en la Porfirio Aguda Intermitente".
9. - Clinical Hematology
Wintrobe
Fifth Edition "The Porphyrias"
Pag. 187, Biosynthesis, pag. 152.
10. - Annals of Internal Medicine
(2:60, 306, Febrero 1964)
"An Evaluation of a recent modification of the Watson-Schwartz test for Porphobilinogen". James D. Townsend
11. - "Erythropoieic Protoporphyrin. A new type of Inborn Error of Metabolism" Birgitta Haeger – Arohsen
(4:35; 450, Oct. 1963.) Clinicopathologic Conference
Malignant Tumor Porphyria and inappropriate ADH Secretion
American Journal of Medicine. (4:35, 546, Oct. 1963).
- 12.- Transient Excess Urinary Excretion of Antidiuretic Material in Acute Intermittent Porphyria with Hyponatremia and Hypomagnesemia
Bant Nielsen and Niels A. Thorn The American Journal of Medicine
3:38, 345.- Marzo de 1965.-

- 13.- Arch. Coleg. Méd. Salvador
3:18, 175, Set. 1965
"Porfiria Aguda Intermitente"
Informe de los 3 primeros casos en El Salvador
Dr. Fernando Villalobos S. y Dr. Julio C. Ruiz, Dr. Rómulo Colindres
- 14.- Oral Contraceptives and Acute Prophyria JAMA
10:194, 1037, Dec 6-1965
- 15.- NOTAS TERAPÉUTICAS
"Agentes Quelantes"

4:58, 100, 1965
- 16.- Tratado de Medicina Interna-Cecil Loeb
10 Edición. 1) Enfermedades de las vías motoras (1383) , 2) Enfermedades de etiología diversa(1432), 3) Enfermedades de los músculos (1282) 4) Enfermedades del Metabolismo (561).
17. Farmacología de Litter - Tercera Edición
Clorpromazina 192-193 - 201 - 202 - 206. BAL 1289 - 1300 - 1303 -
Hidrocortizona 885 - 886 - 902 - 903
Vitamina B 12 1005 - Vitamina C 807 - 819 - 823
- 18.- Pseudoapendicitis - Dr. Silvio R. Zúñiga
Revista Médica Hondureña - Mayo, Junio y Julio 1966 No.35
19. - Erythropoietic Protoporfiria with Eczema Solare
Allang G. Redeker M.D.

Mayer Berke,