

Abdomen Sepdoquirúrgico por Porfirití

Presentación de 4 Casos

*Por el Dr. J. Gómez Márquez G. **

A partir del año 1955 hemos tenido ocasión de observar hasta la fecha, 4 pacientes con sintomatología de porfiria aguda intermitente en el Hospital Privado de La Policlínica de Tegucigalpa. La sintomatología de estos pacientes fue sumamente vaga y se prestaba a errores diagnósticos con los más diversos cuadros abdominales: pancreatitis agudas, perforaciones de úlceras gástricas, apendicitis, colecistitis, litiasis renal, etc. Por otra parte, el hecho de que esta enfermedad haya podido observarse en varias ocasiones en un volumen de enfermos relativamente reducido como es el propio de un hospital privado, demuestran que la porfiria a pesar de ser una enfermedad rara, es un estado patológico que todo médico debe tener en cuenta y que para nosotros los cirujanos, constituye un punto importante en el diagnóstico diferencial de los procesos abdominales agudos.

Presentaremos en primer lugar, muy someramente, los cuatro casos que hemos tenido ocasión de tratar y a continuación haremos un resumen sobre el estado actual del problema de las porfirias desde el punto de vista de su etiología, patogenia, sintomatología, diagnóstico y tratamiento.

CASO N° 1—R. M., 43 años. Nacida y residente en Tegucigalpa. Sexo femenino. Ingresó a La Policlínica el 19 de octubre de 1956.

Historia.—Desde hace 15 años dolor abdominal que con frecuencia se localiza en flanco derecho con irradiación hacia el resto del abdomen. Estos accesos duran de 12 a 24 horas. Algunas veces hay confomitantemente vómitos biliosos y estreñimiento. Los dolores suelen presentarse a intervalos de una semana y se calman con analgésicos, Hay aparente remisión entre los accesos.

Antecedentes.—Sin importancia.

Examen General.—Paciente avejentada, subnutrida, que ingresa quejándose de intenso dolor abdominal. Temperatura: 37.5 C.

Examen de Aparatos.—Pulso 92/min. T. A. 120/100. Ruidos cardíacos algo apagados. Dolor abdominal difuso sin franca localización. Ligero extropión del meato urinario.

Resto de aparatos.—Normal.

Laboratorio.—G. B.: 16.500, G. R.: 3.920.000, N: 76%, Linf: 23%, Mon: 1%, Bas: 0% Eos: 0%.

Malaria: 0.

* Departamento de Cirugía General y Angiología de La Policlínica. S. A., —Comavagüela, D. C. Honduras, C. A.

Orina: 0. R. A.: y pH sanguíneos: normales. Dosificaciones de nitrógeno no proteico, glucosa, creatinina, colesterol en sangre, normales. Kahn y V.D.R.L.: Negativos.

Rx: Abdomen simple: Negativo.

Tratamiento: Sintomático a base de Suero Ringer, analgésicos, Drama-nine, Complejo B, Vit. C, y Rubramina.

Curso: Al día siguiente de su entrada, se observa que la orina es de un color rojizo y se ordena una prueba de Watson-Schwartz que resulta positiva. Mientras tanto la sintomatología dolorosa de abdomen va mejorando y la enferma solicita su alta el día 25 del mismo mes sin que se instituya otro tratamiento.

CASO N° 2. —R. B. M., de 27 años, sexo masculino. Natural de San Nicolás (Departamento de Olancho) y residente en igual lugar. Ingresa a La Policlínica el día 10 de noviembre de 1955.

Historia. —Comienzo de su sintomatología hace un mes. Se inició con fiebre no precedida de escalofríos que duró cuatro días, al cabo de los cuales se estableció un dolor abdominal, localizado en el epigastrio y posteriormente en el hipogastrio con irradiación al resto del abdomen. Al mismo tiempo anorexia, náuseas, vómitos alimenticios y en seguida estreñimiento muy rebelde que en el momento de ingresar le ha impedido lograr evacuaciones desde hace 9 días. El dolor se calmaba al principio con analgésicos fácilmente, pero en los últimos días no ha cedido ni con morfina. Ha notado que las micciones han sido escasas y que la orina se ha tornado de un color rojizo.

Antecedentes. —Sin importancia.

Examen General. —En el momento de ser examinado el paciente se queja constantemente colocándose en cuclillas con las manos cruzadas sobre el abdomen. Facies -angustiosa y pálida. Temperatura: 37.3 C.

Examen de aparatos. —120 pulsaciones/raín. T. A. 110/60.

Abdomen depresible, muy doloroso a la palpación del hipoqastrio, en la fosa ilíaca izquierda y en los puntos ureterales izquierdos.

Gorgoteo en fosa ilíaca derecha. Resto normal.

Laboratorio. —G. B.: 6.900. G. R.: 5.110.000. Hg.: 100%; N: 68%;

Orina. —Pocos cilindros granulosos.

Kahn y V.D.R.L.: Negativos. Eos:

13%; Mon: 1% Linf: 18%.

Rx: Placa simple de abdomen: Llama la atención la distensión de asas de intestino delgado indicando síndrome oclusional. Colon negativo.

Tratamiento. —En los primeros días se hace terapéutica puramente sintomática, por no haberse establecido diagnóstico, a base de analgésicos, antieméticos y antiespasmódicos.

Curso. —El enfermo continúa con su misma sintomatología y la distensión abdominal va aumentando, por lo cual y en vista del informe radiológico, se decide el día 14 proceder a una laparotomía exploradora, que pone de manifiesto dilatación del intestino delgado sin ninguna lesión inflamatoria ni obstructiva. Se encuentra únicamente una pequeña foseta peritoneal en la fosa ilíaca izquierda donde una parte del sigmoide parece estar ligeramente acodado; sin embargo, este pequeño hallazgo no parece justificar el cuadro sintomático; se procede a liberar en ese lugar el intestino y se cierra de nuevo la pared. Durante los dos días siguientes a la Ínter-

vención, el estado del enfermo empeora y se nota la presencia de una orina intensamente rojiza, que al estar expuesta a la luz solar se convierte en un color parduzco que recuerda la clásica descripción del color vino de oporto propio de las porfirias. Se envía una muestra al Laboratorio y la prueba de Watson-Schwartz resulta positiva.

Tratamiento después del diagnóstico. —ACTH, Gluconato de Calcio, Rubramina y Acido Nicotínico.

El enfermo va mejorando gradualmente. Se logran evacuaciones espontáneas y por fin es dado de alta el día 15 de diciembre del mismo año.

CASO N° 3. —E. M. G., 27 años, sexo femenino. Nacida en Sari Juan de Flores y residente en Comayagüela. Ingresa a La Policlínica el 29 de julio de 1958.

Historia. —Hace tres días sensación de frío seguida de elevación térmica; al día siguiente, dolor en ambos lados del tórax y el día del ingreso, en el abdomen. Concomitantemente vómitos alimenticios y estreñimiento. Micciones poco frecuentes y escasas.

Antecedentes. —Con frecuencia dolores lumbares. Ha sido apendicectomizado. Edemas palpebrales en varias ocasiones.

Padre con historia de dolores agudos en el abdomen y en las piernas. Fue operado por una distensión abdominal dolorosa y no hubo hallazgo patológico alguno. Posteriormente padeció de crisis dolorosas abdominales; con distensión y estreñimiento intenso. Más adelante trastornos psíquicos pasajeros.

Examen General. —Pulso: 68 pulsaciones/min. T. A. 110/75. Se queja constantemente de dolor en el abdomen. Temperatura: 37.5 C.

Examen de aparatos. —Abdomen plano y depresible. Hay dolor moderado en ambas fosas ilíacas, más en la derecha. Dolor lumbar izquierdo muy acentuado. Virginidad.

Laboratorio. —Orina: O. G. R.: 4.490.000. G. B.: 7.000. Hq: 75%. N: 83%. Eos: 0%. Bas: 0%. Linf: 16% Mon: 1%. Malaria: 0. Kahn y V.D.R.L.: 0.

Rx. —Abdomen simple y tránsito gastrointestinal: Negativos.

Tratamiento; —Como se piensa inicialmente en la posibilidad de un calculo ureteral enclavado, se trata al principio únicamente con antiespasmódicos y analgésicos. El resto del tratamiento es puramente sintomático.

Curso. —En los días subsiguientes la situación tiende a empeorar, el dolor persiste y hay distensión abdominal con ausencia absoluta de evacuaciones intestinales, a pesar de la administración de purgantes y enemas evacuantes. Se piensa entonces en la posibilidad de una porfiria. Las muestras de orina en efecto, resultan positivas por porfirinas, tanto por la simple coloración típica que adquieren al dejarlas expuestas a la luz solar, como por la prueba de Walson-Schwartz y por el estudio de la fluorescencia a los rayos ultravioleta efectuada por el Dr. Hernán Corrales.

Tratamiento subsiguiente. —Se inicia tratamiento con trimone, ginetone, rubramina. La enferma mejora ostensiblemente. El dolor desaparece y se logran evacuaciones y pide el alta el día 4 de agosto.

Curso ulterior. —El 4 de febrero de 1960, es decir, año y medio después, la enferma ingresa en el Hospital San Felipe, con una sintomatología más o menos igual a la ya descrita. En este Centro se comprueba la presencia de porfobilinógeno en la orina por el Dr. Ramón Custodio.

Los demás exámenes de Laboratorio son negativos y se sigue un tratamiento puramente sintomático. La enferma mejora y es dada de alta el día 13 del mismo mes.

CASO N.º 4. —E. P., 26 años, nacida en Comayagua y residente en Tegucigalpa. Sexo femenino. Ingres a La Policlínica el día 12 de noviembre de 1959.

Historia. —Desde hace tres días dolor agudo intermitente en región del vacío derecho, con elevaciones térmicas, vómitos y estreñimiento.

Vista por el Dr. Pereira, quien el día del ingreso hace una radiografía simple de abdomen que resulta, negativa.

Antecedentes. —Apendicectomía.

Examen General. —Paciente que se queja constantemente durante el examen.

Examen de Aparatos. —Pulso 88/min. T. A. 120/70. Temperatura: 36.8. Abdomen plano y depresible, doloroso a la palpación profunda en el punto medio de la línea supraumbilical. La percusión de la fosa lumbar izquierda es algo dolorosa.

Laboratorio. —G. B.: 6.200; G. R.: 5.670.000. Hq: 75%

Kahn y V.D.R.L.: Negativos.

Orina: 0. Química sanguínea: 0.

Rx: No hay patología orgánica del aparato digestivo. Alteraciones inespecíficas del tránsito intestinal.

Curso. —Paciente que continúa con pequeñas diferencias en el mismo estado que motivó su ingreso. El estreñimiento es total; hay vómitos alimenticios y dolor abdominal, el cual se localiza en diversas partes de un día a otro. El día 16 se sospecha la posibilidad de una porfiria y se observa que la orina adquiere la coloración típica al exponerse a la luz solar, por lo que se hace el diagnóstico provisional de porfiria. Se pide al Dr. Héctor Laínez un examen al respecto y éste haciendo examen espectroscópico de la orina con pantalla de Wood, confirma el diagnóstico.

Día 24: La paciente presenta desequilibrios psíquicos y se levanta de su cama a molestar a otros pacientes.

Día 25: Hay tinitis, contracturas musculares dolorosas.

Día 27: Parálisis facial derecha inferior.

Día 28: Temblores musculares generalizados.

A partir de entonces se empieza a observar cierta mejoría progresiva, con remisión de las alteraciones psíquicas, del dolor abdominal y lográndose evacuaciones. Persisten la parálisis facial y las contracturas musculares.

Tratamiento. —Antes del diagnóstico, tratamiento sintomático. Los diversos purgantes, enemas evacuantes y prostigmina, no mejoran el estado abdominal. Desde que se hizo el diagnóstico, tratamiento con ACTH, Calcibronat, Complejo B, Vitamina C, Extracto de Hígado.

Día 28: Se da alta a la enferma por exigencia de los familiares.

La porfiria es una enfermedad que se caracteriza por una alteración del metabolismo normal de las porfirinas, el que da lugar a un aumento de las porfirinas normales y a la presencia de otras porfirinas normalmente inexistentes, muy especialmente la uroporfirina, insoluble en el éter.

PORFIRINAS

Las porfirinas son pigmentos fluorescentes muy abundantes en la natu-

raleza, bien sea en el reino animal o en el vegetal, donde desempeñan funciones vitales. En la naturaleza se encuentran generalmente unidas a diversos metales, por lo que reciben el nombre de metaloporfirinas, y el metal al cual se unen más habitualmente es el zinc. En el reino vegetal forman parte I del núcleo prostético de la clorofila estando aquí unidos al magnesio. En el reino animal se hallan en forma de ferroporfirinas y se les encuentra en la hemoglobina, en la miehemoglobina, en el citocroma, en las catalasas y en las peroxidases. Existen una gran cantidad de porfirinas, siendo en la naturaleza las más frecuentes las llamadas protoporfirinas, coproporfirinas y uroporfirinas; el nombre de estas dos últimas es absolutamente impropio y se deriva únicamente por el hecho de haber sido descubiertas primero en las heces y en la orina respectivamente (1). En el organismo humano la porfirina más difundida es la llamada protoporfirina de Fischer.

Desde el punto de vista químico, las porfirinas están constituidas esencialmente por pirrol, cuyo núcleo es así:

