



## ER-19. - PSICOSIS METABÓLICA

J. Nava Mateos, D. Cebrián Novella, V. Gómez del Olmo

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** Aumentar el grado de sospecha de crisis porfírica aguda ante síntomas que no son frecuentemente relacionados con esta.

**Métodos:** Se describen dos casos de enfermos atendidos en Medicina Interna, con íleo funcional y patología psiquiátrica a los que se realizó un test de Hoësch que fue positivo. En uno de ellos el diagnóstico se confirmó por análisis génico.

**Resultados:** Primer paciente: varón de 32 años remitido desde un hospital psiquiátrico por disminución del nivel de consciencia y distensión abdominal. En tratamiento con antipsicóticos debido a una esquizofrenia desde hacía 5 años. Se complicó con agitación psicomotriz, íleo funcional y retención aguda de orina. Se trató con los antipsicóticos habituales, que empeoraron los síntomas, llegando a presentar alucinaciones visuales y un estatus mioclónico. Se le realizó RM (importante atrofia córtico-subcortical) y estudio del LCR (normal). Las crisis se yugularon con valproato. Se realizó un test de Hoësch que resultó positivo. Se sustituyeron los antipsicóticos habituales por clorpromacina, se infundió suero glucosado al 10% (SG) y cuando el paciente dejó de presentar fluctuaciones del nivel de consciencia se inició dieta rica en hidratos de carbono, con lo que mejoró su sintomatología. Las concentraciones de ALA y PBG estaban en el límite alto de la normalidad. El diagnóstico se confirmó al hallarse una mutación en el exón 6 del gen de la PBG-deaminasa. Segundo paciente: Varón de 60 años que ingresó en Medicina Interna por íleo funcional y síndrome confusional. En seguimiento por Psiquiatría por un síndrome depresivo y crisis de pánico. En la radiología se apreciaba una importante dilatación de asas intestinales. La TC craneal no mostraba LOEs ni signos de hipertensión intracraneal. Analíticamente no presentaba alteraciones destacables. Se trató con antipsicóticos, se administraron procinéticos y laxantes. Posteriormente apareció un estado de somnolencia profunda. A las 72 horas del ingreso se le realizó un test de Hoësch que resultó positivo. Se suspendieron los antipsicóticos habituales, se inició infusión de SG y se administró argininato de hemina a dosis de 3 mg/kg. A los tres días del resultado, el paciente presentaba un nivel de consciencia normal, sin distensión abdominal. Posteriormente se inició una dieta rica en azúcares. ALA y PBG en orina estaban en rango normal. Están pendientes los resultados del barrido en sangre y ulterior determinación de actividad y mutación enzimática.

**Discusión:** Las crisis de porfiria aguda cursan con dolor abdominal, alteraciones de conducta, fluctuación del nivel de consciencia y polineuropatía sensitivomotora. Se puede saber si los síntomas se deben a una crisis de porfiria aguda con la detección cualitativa de PBG en orina mediante el test

de Hoësch, que es positivo si la orina en contacto con el reactivo se torna rojo o rosa. El test es prácticamente patognomónico de crisis porfírica. Los pacientes descritos presentaban alteraciones del nivel de consciencia y del comportamiento pero no dolor abdominal. El ALA es neurotóxico y dicha toxicidad a lo largo del tiempo podría destruir las fibras finas de la sensibilidad dolorosa. Los dos pacientes tenían patología psiquiátrica. La incidencia de porfiria aguda en pacientes con trastornos psiquiátricos podría ser cercana al 0,2%. Cuando el test de Hoësch sea positivo, es crucial la administración precoz de SG y argininato de hemina (2-3 mg/kg/día durante 4 días). Hay que evitar fármacos porfirinogénicos.

*Conclusiones:* La crisis de porfiria aguda puede cursar sin dolor abdominal, manifestándose como íleo funcional y alteración del nivel de consciencia. No sabemos con exactitud la incidencia de porfiria aguda en la población psiquiátrica. Es fundamental la instauración de tratamiento precoz. La crisis porfírica sin tratamiento presenta alta mortalidad. Un test de Hoësch positivo se debe interpretar como una crisis de porfiria aguda.