



Revista de la Facultad de Medicina

ISSN: 2357-3848

ISSN: 0120-0011

Universidad Nacional de Colombia

Erazo-Narváez, Andrés Felipe; Erazo, Marlin Sirley; Zamora-Bastidas, Tomas Omar
Porfiria intermitente aguda como desencadenante de síndrome de Guillain-Barre
Revista de la Facultad de Medicina, vol. 67, núm. 2, 2019, Abril-Junio, pp. 349-355
Universidad Nacional de Colombia

DOI: 10.15446/revfacmed.v67n2.68373

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=576364238023>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

UNEN
redalyc.org

Sistema de Información Científica Redalyc
Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso
abierto

REPORTE DE CASO

DOI: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v67n2.68373>

Porfiria intermitente aguda como desencadenante de síndrome de Guillain-Barre

Acute intermittent porphyria as a trigger for Guillain-Barré Syndrome

Recibido: 17/10/2017. Aceptado: 12/01/2018.

Andrés Felipe Erazo-Narváez¹ • Marlin Sirley Erazo¹ • Tomas Omar Zamora-Bastidas^{2,3}¹ Universidad del Cauca - Facultad Ciencias de la Salud - Programa de Medicina - Popayán - Colombia.² Universidad del Cauca - Facultad Ciencias de la Salud - Departamento de Medicina Interna - Popayán - Colombia.³ Hospital Universitario San José Empresa Social del Estado - Departamento de Medicina Interna - Popayán - Colombia.

Correspondencia: Andrés Felipe Erazo-Narváez. Programa de Medicina, Facultad Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca. Carrera 6 No. 13N-50, oficina: Coordinación Programa de Medicina Teléfono: +57 2 8209900, ext.: 2701. Popayán. Colombia. Correo electrónico: enandres@unicauca.edu.co.

| Resumen |

Introducción. La porfiria es un conjunto de enfermedades metabólicas que tienen como base fisiopatológica la acumulación de precursores tóxicos. Su similitud clínica con enfermedades como el síndrome de Guillain-Barre puede retrasar el diagnóstico, aumentando la posibilidad de complicaciones.

Presentación del caso. Paciente femenino quien presentó síntomas inespecíficos de porfiria y síndrome de Guillain-Barre. La mujer fue evaluada de manera integral y recibió tratamiento para ambas patologías, respondiendo de manera inusual.

Conclusión. La respuesta farmacológica atípica encontrada y la relación causa-efecto entre ambas entidades se justifica a la luz de sus procesos fisiopatológicos y la respuesta inmune desencadenada por los mismos.

Palabras clave: Hemina; Porfirias; Polineuropatías; Síndrome de Guillain-Barré; Dolor abdominal (DeCS).

| Abstract |

Introduction: Porphyrria is a group of metabolic diseases whose physiopathological basis is the accumulation of toxic precursors. Its clinical similarity to diseases such as Guillain-Barré Syndrome may delay diagnosis, increasing the possibility of complications.

Case presentation: Female patient who presented nonspecific symptoms of porphyria and Guillain-Barré syndrome. The woman was comprehensively assessed and treated for both conditions, and had an unusual response.

Conclusion: The atypical pharmacological response found and the cause-effect relationship between both entities is explained by their physiopathological processes and the immune response triggered by them.

Keywords: Hemin; Porphyrrias; Polyneuropathies; Guillain-Barre Syndrome; Abdominal Pain (MeSH).

Erazo-Narváez AF, Erazo MS, Zamora-Bastidas TO. Porfiria intermitente aguda como desencadenante de síndrome de Guillain-Barre. Rev. Fac. Med. 2019;67(2): 349-55. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v67n2.68373>.

Erazo-Narváez AF, Erazo MS, Zamora-Bastidas TO. [Acute intermittent porphyria as a trigger for Guillain-Barré Syndrome]. Rev. Fac. Med. 2019;67(2): 349-55. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v67n2.68373>.

Introducción

Al hablar de neuropatía periférica, por lo general se hace referencia al compromiso múltiple y simétrico de los nervios periféricos, el cual lleva a grados variables de debilidad muscular y cambios en la sensibilidad, lo que se conoce como polineuropatía (1); esta afección puede ser desencadenada por diversas afecciones como síndrome de Guillain-Barré (SGB), sida, intoxicación por talio, porfiria intermitente aguda (PIA), etc. (2-4).

La porfiria comprende un conjunto de enfermedades metabólicas y consiste en la deficiencia de enzimas encargadas de la biosíntesis del grupo hemo, lo que produce aumento y acumulación tóxica de los precursores, afectando diversos sistemas (5-8). Factores precipitantes

pueden inducir dicha toxicidad, aumentando la demanda del grupo hemo e induciendo la actividad del ácido delta aminolevulínico (ALA) sintetasa; la síntesis de productos tóxicos también aumenta.

Por otro lado, el SGB es una enfermedad neurológica que incluye un grupo de neuropatías periféricas de origen autoinmune y con complicaciones graves que inician posterior a la presencia de factores desencadenantes; se manifiesta con parálisis motora, con o sin pérdida de sensibilidad y algunas veces con disautonomias (9-11).

La gran variedad de manifestaciones clínicas y agentes desencadenantes de la porfiria y el SGB pueden confundir el diagnóstico. Dentro de los factores desencadenantes de porfiria se encuentran fármacos (barbitúricos, rifampicina, diazepam, fenitoina, carbamezepina), sustancias psicoactivas, hormonas esteroideas, estrés,

procedimientos quirúrgicos, alcohol, infecciones y factores endocrinos (ciclo menstrual y otros). Por su parte, en el SGB pueden influir vacunas (rabia, tétanos, virus del papiloma humano, influenza, sarampión), infecciones (Campylobacter jejuni, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, virus del Zika, virus del chikunguña, virus de la inmunodeficiencia humana), procedimientos quirúrgicos, neoplasias y enfermedades autoinmunes.

Gran parte de las patológicas quirúrgicas son orientadas por el dolor abdominal, síntoma poco específico que cursa con múltiples causas (12); aunado a lo anterior, las intervenciones quirúrgicas también se han reportado como un posible factor desencadenante del

SGB (13). Pacientes en quienes se han excluido patologías típicas causantes de dolor abdominal sin mayores hallazgos que sostengan su diagnóstico deben generar sospecha de enfermedades poco frecuentes como las porfirias.

En la síntesis del grupo hemo (Figura 1) intervienen múltiples enzimas y la afección de cada una de ellas produce un subtipo diferente de porfiria (Tabla 1). La regulación descontrolada de ALA sintasa tipo 1 en el hígado es el problema principal en los ataques agudos de porfiria (14). La PIA se clasifica como porfiria hepática debido a que el principal sitio de expresión del defecto enzimático se encuentra en el hígado (15).

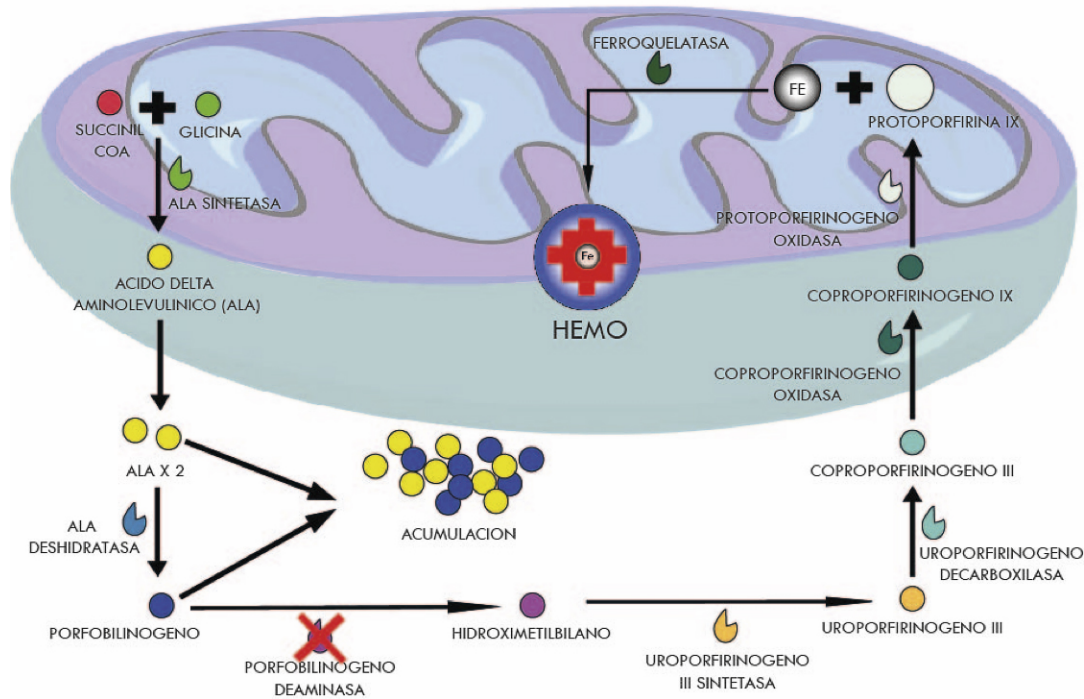


Figura 1. Síntesis del grupo hemo y afección enzimática en porfiria intermitente aguda.
SUCCINIL COA: succinil coenzima A; ALA: ácido delta aminolevulinico; Fe: Hierro.
Fuente: Elaboración propia.

Tabla 1. Tipos de porfirias humanas.

Tipo	Déficit enzimático
Porfiria aguda intermitente	Porfobilinogeno deaminasa
Porfiria cutánea tarda	Uroporfirinógeno descarboxilasa
Porfiria variegata	Protoporfirinógeno oxidasa
Coproporfiria hereditaria	Coproporfirinógeno oxidasa
Porfiria eritropoyética congénita	Uroporfirinogeno sintasa
Protoporfiria eritropoyética	Ferroquelatasa

Fuente: Elaboración propia.

En los ataques agudos, el déficit enzimático no es total y cerca de la mitad de las enzimas son activas, lo que permite mantener la homeostasis metabólica en ausencia de desencadenantes específicos (16,17).

En la PIA la deficiencia enzimática parcial de porfobilinogeno deaminasa (Figura 1) eleva la concentración de ALA y

porfobilinogeno (6,14), relacionados con formación de complejos inmunes y actividad inflamatoria; a su vez, esto desencadena daño neurológico (18). Aunado a lo anterior, existen síntomas con la misma base fisiopatológica ubicados en otros sistemas orgánicos (Figura 2).

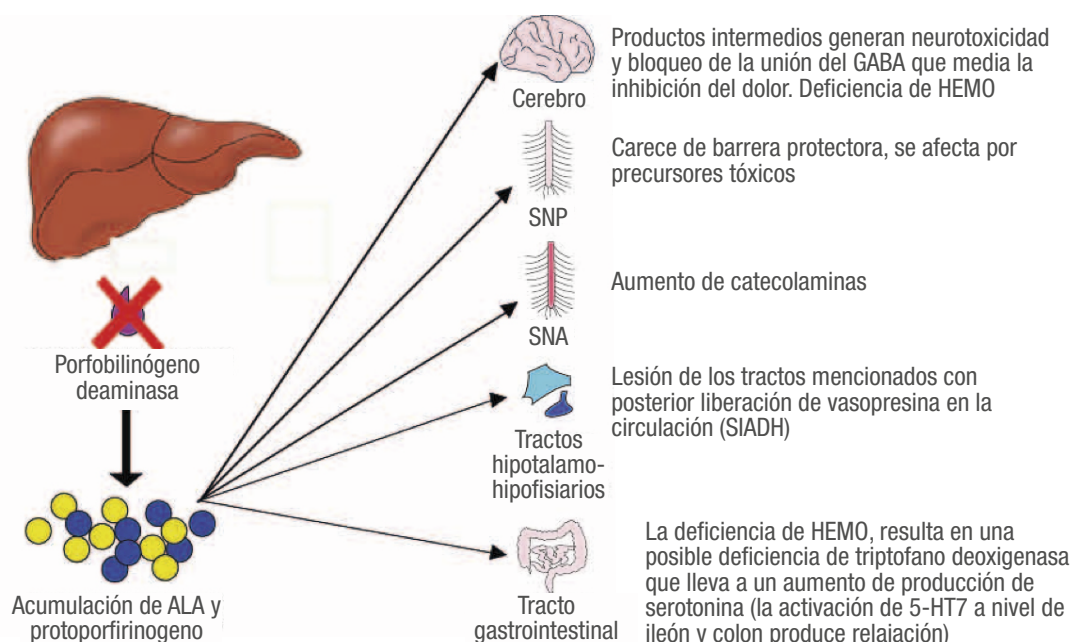


Figura 2. Fisiopatología de la porfiria.

ALA: ácido delta aminolevulinico; GABA: ácido gama aminobutírico; SNP: sistema nervioso periférico; SNA: sistema nervioso autónomo; SIADH: síndrome de secreción inadecuada de la hormona antidiurética; 5-HT7: receptor de serotonina (hidroxitriptamina).

Fuente: Elaboración propia.

Un ataque de polineuropatía porfírica se caracteriza por el desarrollo súbito de cólicos abdominales, vómito, estreñimiento, fiebre, taquicardia, hipertensión o hipotensión y leucocitosis (15,19). En el punto más alto de los síntomas se puede observar un hallazgo característico de cambio de color de la orina hacia un tono violáceo ante la exposición a la luz, lo cual se explica por la conversión mediante oxidación de porfobilinógeno en porfobilina (20,21).

No es infrecuente encontrar alteraciones psiquiátricas que conlleven a un diagnóstico psiquiátrico errado (22,23). Las crisis de dolor abdominal pueden presentarse con alteraciones neurológicas como convulsiones o compromisos de pares craneales bulbares (24-27). Posterior a las crisis recurrentes de dolor abdominal aparecen signos de polineuropatía con parálisis flácida de rápido desarrollo en extremidades superiores e inferiores (24,28), extendiéndose hasta afectar los pares craneales y aumentando el riesgo de paro respiratorio (5,27,29). Los dolores y parestias en las extremidades son comunes y los trastornos objetivos de la sensibilidad suelen estar presentes (30). Debido a las diversas complicaciones ya descritas, la mortalidad en caso de polineuropatía en la porfiria es alta (23).

El objetivo del presente reporte de caso es dar a conocer el caso de una paciente quien presentó síntomas inespecíficos de porfiria y SGB, fue evaluada de manera integral y recibió tratamiento para ambas patologías, respondiendo de manera inusual a estos; además, se hace una breve revisión de la literatura.

Presentación del caso

Paciente femenino de 18 años quien consultó a un hospital de II nivel por dolor abdominal tipo cólico en fosa ilíaca derecha, fiebre, náuseas y vómito. La joven fue valorada por el servicio de cirugía general, el cual determinó realizar apendicectomía sin hallazgos quirúrgicos. Posterior a ello, persiste dolor abdominal en mesogastrio e hipogastrio, vómito y distensión abdominal. Sin mejoría, reconsulta y se remite a III nivel donde se realiza tomografía axial computarizada abdominal,

que muestra un patrón de íleo adinámico que es confirmado en revisión quirúrgica.

Paralelo a la evolución, la paciente presenta ansiedad y angustia, síntomas vagos de tipo psiquiátrico, lo que lleva la impresión diagnóstica de neurosis histérica y por lo que se trata de afrontar a la paciente, sin mayores resultados. En búsqueda de nuevas posibilidades diagnósticas y durante evaluación por fisiatría, la joven hace signos de dificultad respiratoria y alteración motora en miembros inferiores, por lo que se solicita interconsulta con el servicio de neurología. El examen neurológico encuentra una paciente con notoria dificultad respiratoria, paraparesia flácida e hipotonía, pero sin compromiso de sensibilidad y reflejos de estiramiento muscular ausentes bilateralmente, planteándose el diagnóstico de SGB.

El trastorno motor ascendió a extremidades superiores en un lapso de 30 minutos, por lo que se ordenó traslado al servicio de emergencia donde se realizó intubación orotraqueal. El médico de la sala reinterrogó a los acompañantes, encontrando antecedentes familiares paternos de porfiria, por lo que se ordenó la exposición a la luz solar de orina, observando cambio en su color y considerando el diagnóstico de PIA. Debido a la sospecha inicial de SGB, se alcanzaron a administrar dos dosis de inmunoglobulina intravenosa, pero al conocer el resultado del cambio en el color de la orina, la presencia de insuficiencia respiratoria y la disponibilidad de cupo en unidad de cuidado intensivo, la paciente fue trasladada a este servicio y se suspendió tal medicamento.

Con el diagnóstico de porfiria se inició tratamiento con arginato de hematina, sin presencia de mejoría significativa durante las primeras 72 horas. En esta fase de la evolución se practicó electromiograma y velocidades de conducción nerviosa que determinaron una poliradiculoneuropatía aguda sensitiva motora y se aplicaron los criterios de Brighton, que la clasificaron en el nivel 2 de certeza diagnóstica para SGB. Ante este resultado y después de interconsultar a hematología, los servicios de neurología y cuidado intensivo reiniciaron la inmunoglobulina.

La evolución después de la aplicación de inmunoglobulina mostró mejoría lenta desde el punto de vista motor, luego se tuvo acceso a los exámenes de laboratorio solicitados para el diagnóstico de porfiria: porfobilinógeno en orina en 24 horas elevado (146.5 mg/24 horas) y ácido delta aminolevulínico elevado (136 mg/24 horas), por lo que se continuó con el tratamiento con arginato de hematina.

Aunado a la problemática planteada, la paciente cursó con taquicardia sinusal, alteraciones electrolíticas expresadas por

constantes episodios de hiponatremia —sin alteraciones del potasio (Figura 3)—, neumonía e infección de vías urinarias, que fueron manejados a su tiempo.

Al momento de este estudio, y tras un enfoque multidisciplinario, la paciente ha evolucionado de manera satisfactoria en el aspecto motor, recuperando gran parte de su movilidad, aunque persiste marcha de Steppage. Asimismo se observa hiponatremia durante la evolución clínica sin alteraciones en los niveles de potasio.

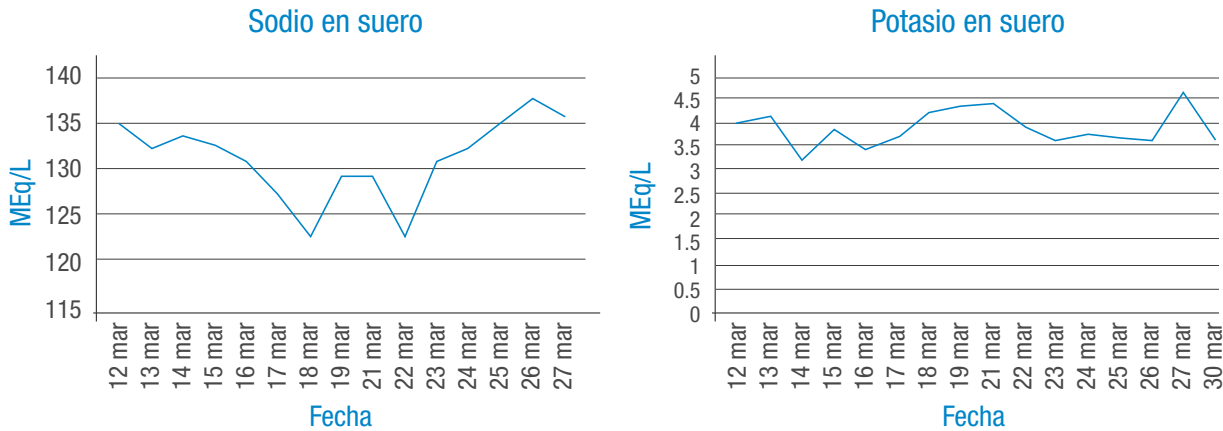


Figura 3. Alteraciones electrolíticas.
MEq: miliequivalentes; L: litro.
Fuente: Elaboración propia.

Discusión

La presente investigación trata de un relato de caso clínico y una revisión de la literatura llevada a cabo mediante las bases de datos Medline y los buscadores específicos Imbiomed, PubMed, ScienceDirect y SciELO. Las palabras claves utilizadas fueron Hemina, porfirias, Polineuropatías, Síndrome de Guillain-Barré y dolor abdominal.

El caso tuvo una evolución clínica ensombrecida por la similitud semiológica de la porfiria con otro tipo de patologías de mayor frecuencia, razón por la cual esta patología es conocida como “la gran imitadora” (31,32), convirtiéndose en una enfermedad subdiagnosticada (33).

La incidencia en Colombia es de 1-2 por cada 100 000 personas, siendo más común en mujeres con una relación de 4-5:1 con respecto a los hombres (29,34).

La paciente presentó un cuadro clínico que inició con dolor abdominal acompañado de fiebre, náuseas, vómito y distensión abdominal, síntomas que reporta la literatura con gran frecuencia (1,6,35); también se registró depresión y ansiedad, manifestaciones psiquiátricas que se presentan en la porfiria en cerca del 25% de los ataques agudos (36).

La evolución tórpida y las falsas sospechas diagnósticas permiten un progreso de síntomas hacia alteraciones motoras, paraparesia flácida hipotónica, manifestaciones neurológicas explicadas por la degeneración axonal difusa y signos de dificultad respiratoria debido a la afectación de pares craneanos que podría progresar a parálisis respiratoria bulbar con una alta probabilidad de muerte. También se presentó hiponatremia, que en algunos pacientes se explica secundaria a la secreción inadecuada de hormona antidiurética la cual puede llevar a convulsión. Este tipo de alteraciones han tenido amplia investigación y son causantes del mimetismo casi exacto con el SGB (Tabla 2) (1,5,6,8,21,24,29,31,32,35,37-43).

Tabla 2. Manifestaciones clínicas de porfiria y síndrome de Guillain-Barre.

Síntomas	Porfiria	Guillain-Barre
Dolor abdominal	Duración de horas o más, difuso o localizado, tipo cólico, raramente acompañado de signos peritoneales, fiebre o leucocitosis	Se describe asociado a crisis de porfiria
Náuseas y emesis	Por lo general acompañando al dolor abdominal	
Íleo	Constipación y distensión abdominal	
Dolor	Dolor tipo neurítico en extremidades, dorso, pecho, cuello o cabeza	Dolor en dorso y miembros inferiores
Sensibilidad	Disestesias, hipoestesias “en guante o bota” y parestesias	
Pueden comprometer pares craneanos	Parestesias distales en extremidades con sensación “de venda apretada”; se mueven proximalmente	
Pueden comprometer pares craneanos y se compromete sensibilidad profunda		
Urinarios	Polaquiuria, disuria, tenesmo vesical, urgencia miccional, cambio de la coloración en la orina	Disfunción vesical
Reflejos	Reflejos osteotendinosos deprimidos o ausentes	Reflejos osteotendinosos deprimidos o ausentes

Continúa en la siguiente página.

Síntomas	Porfiria	Guillain-Barre
Parálisis respiratoria	Presente en cuadros avanzados con afectación bulbar y parálisis de músculos respiratorios	Insuficiencia respiratoria neuromuscular y compromiso de tallo cerebral
Neuropatía motora progresiva	Neuropatía motora periférica progresiva y parestia y polineuropatía motora axonal simétrica proximal	
Inicialmente afecta los músculos proximales en extremidades superiores pudiendo progresar a una cuadriparecia	La debilidad comienza en los músculos más proximales de manera simétrica. Por lo general se presenta como una parálisis ascendente. Los músculos faciales se ven afectados en un 50%	
Síntomas psiquiátricos	Agitación, confusión, alucinaciones, insomnio, ansiedad, psicosis y depresión	
Puede ser la única manifestación	Angustia y ansiedad en fase inicial	
Convulsiones	Propias de la enfermedad o por hiponatremia	
Disautonomías	Taquicardia e hipertensión arterial por aumento en producción de catecolaminas	Fluctuación extrema de la presión arterial, arritmias cardíacas y sudoración
Hiponatremia	Debido a SIADH	
Afección hipotalámica o por marcada pérdida de sodio a nivel gastrointestinal o renal	Debido a SIADH	
Antecedentes	Antecedentes familiares de la enfermedad (hereditario) aunado a desencadenantes típicos	Presencia de desencadenantes típicos

SIADH: síndrome de secreción inadecuada de la hormona antidiurética.
Fuente: Elaboración propia.

El caso clínico presentado se caracterizó por una marcada confusión en el diagnóstico debido a la gran similitud clínica y paraclínica entre ambas patologías (Tabla 3), aunque exámenes específicos como porfobilinógeno (PBG) urinario y medición de ALA para alteraciones porfiricas y medición de anticuerpos antigangliosidos para SGB son indicativos de las mismas (6,14,44-47). En el presente caso no se estudiaron agentes infecciosos que pudiesen haber desencadenado el SGB debido al limitado acceso a estas pruebas y la ausencia de síntomas infecciosos en la paciente.

El tratamiento se hizo en primera instancia con inmunoglobulina ante las sospechas de SGB; luego se inició tratamiento con hematina, base fundamental en el tratamiento de porfiria (6,14,15,29,43,48,49).

En medio de la confusión diagnóstica y los múltiples tratamientos realizados, llamó la atención la recuperación significativa de las variables neurológicas al suministrar inmunoglobulina a dosis de tratamiento de SGB.

La acumulación de productos tóxicos en porfiria se ha relacionado con la formación de complejos inmunes y la reacción inflamatoria, que pueden explicar parte del daño neurológico presente (18) y da partir de lo cual puede plantearse la hipótesis de una relación causa-efecto entre ataque agudo de porfiria y SGB, respectivamente (47,50), fundamentando la respuesta del cuadro porfirico al ciclo de inmunoglobulinas.

Tabla 3. Paraclínicos en porfiria y síndrome Guillain-Barre.

Paraclínico	Porfiria	Guillain-Barre
PBG urinario	50-200 mg/ 24h (r: 2mg/24h)	No alterada
ALA en orina	20-100 mg/24h (r: 1-7 mg/24h)	No alterada
Exposición a orina a luz solar	Cambio hacia un tono oscuro de la orina	No hay cambio
Análisis de LCR	Puede o no existir disociación albumino-citológica	Disociación albumino-citológica después de 12 días
Electromiografía	Neuropatía aguda sensitiva motora de carácter axonal (principalmente): CMAP de baja amplitud con velocidades de conducción relativamente conservadas y fibrilaciones	Registros de polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, neuropatía motora axonal aguda, neuropatía motora-sensitiva axonal aguda
Electrolitos	Hiponatremia	Hiponatremia
CPK	Elevada	Normal
Anticuerpos	Sin hallazgos	anticuerpos antigangliosidos, en especial GM1 y GM1b

r: valor de referencia; ALA: ácido delta aminolevulinico; LCR: líquido ceforraquídeo; CMAP: potencial de acción motor compuesto; CPK: creatina-fosfoquinasa.

Fuente: Elaboración propia.

Conclusiones

La prevalencia de la PIA es baja, pero sus complicaciones pueden ser fatales y pueden presentarse debido a confusiones en la práctica clínica generadas por su similitud con patologías tales como el SGB. Si bien su diferenciación es importante para intervenir de manera adecuada, se debe tener presente un concepto importante y es el relacionado con dos hechos que se deben diferenciar: neuropatía de etiología en PIA y complicación de una crisis de PIA que produce SGB.

La respuesta generada por la paciente al tratamiento con inmunoglobulina y su posible explicación fisiopatológica debe dar inicio a estudios con mayor profundidad para el análisis de la misma y posteriores ensayos clínicos que permitan utilizar herramientas farmacológicas existentes, pero aún no relacionadas con la patología.

Consideraciones éticas

El presente reporte de caso contó con consentimiento informado brindado por el representante legal de la paciente, facilitando así la realización del mismo.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado por los autores.

Financiación

Ninguna declarada por los autores.

Agradecimientos

Al Hospital Universitario San José Empresa Social del Estado, que permitió acceder a la información requerida, y a la paciente y sus familiares que aportaron valiosa información.

Referencias

1. Amato A, Barohn R. Neuropatía periférica. In: Longo DL, Kasper DL, Jameson JL, Fauci AS, Hauser SL, Loscalzo J, editors. Harrison. Principios de medicina interna. 18th ed. New York: McGraw-Hill; 2012. p. 3448-3472.
2. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barre syndrome. *Lancet*. 2016;388(10045):717-27. <http://doi.org/cwds>.
3. Ramos-García GS, Cacho-Díaz B. Síndrome de Guillain-Barré (SGB). Diagnóstico diferencial. *Rev Mex Neuroci*. 2005;6(5):448-54.
4. Bordini BJ, Monrad P. Differentiating Familial Neuropathies from Guillain-Barre Syndrome. *Pediatr Clin North Am*. 2017;64(1):231-52. <http://doi.org/f9j3d8>.
5. Albers JW, Fink JK. Porphyric neuropathy. *Muscle Nerve*. 2004;30(4):410-22. <http://doi.org/cktrqj>.
6. Anderson KE, Bloomer JR, Bonkovsky HL, Kushner JP, Pierach CA, Pimstone NR, et al. Recommendations for the diagnosis and treatment of the acute porphyrias. *Ann Intern Med*. 2005;142(6):439-50. <http://doi.org/cwdx>.
7. Anderson KE, Collins S. Open-Label Study of Hemin for Acute Porphyria: Clinical Practice Implications. *Am J Med*. 2006;119(9):801.e19-24. <http://doi.org/bs8hhj>.
8. Latorre G, Muñoz A. Porfiria intermitente aguda: Hospital Universitario San Vicente de Paul (1974-1987). *Acta Med Colomb*. 1988;13:443-51.
9. Hauser S, Amato A. Síndrome de Guillain-Barré y otras neuropatías mediadas por mecanismos inmunitarios. In: Longo DL, Kasper DL, Jameson JL, Fauci AS, Hauser SL, Loscalzo J, editors. Harrison. Principios de medicina interna. 18th ed. McGraw-Hill; 2012. p. 3473-3479.
10. Valls JS, Casademont JP, Berciano BD. Enfermedades de los nervios periféricos. In: Farreras VP, Rozman CR, editors. Medicina Interna. 17th ed. Madrid: Elsevier; 2016. p. 1470-1482.
11. Newswanger DL, Warren CR. Guillain-Barré Syndrome. *Am Fam Physician*. 2004;69(10):2405-10.
12. Wong PS, Fothergill NJ, Touquet R. Abdominal pain as a presenting symptom of the Guillain-Barre syndrome. *Arch Emerg Med*. 1988;5(4):242-5. <http://doi.org/bcdsjm>.
13. Yang B, Lian Y, Liu Y, Wu BY, Duan RS. A retrospective analysis of possible triggers of Guillain-Barre syndrome. *J Neuroimmunol*. 2016;293:17-21. <http://doi.org/f8kzfs>.
14. Bonkovsky HL. Neurovisceral Porphyrias : What a Hematologist Needs to Know. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2005;2005(1):24-30. <http://doi.org/c3cgb5>.
15. Lozano A, Tovar OJ, Ortiz CA. Porfiria Aguda: reporte del Caso y revisión de tema. *Revista Med*. 2008 [cited 2018 Oct 29];16(1):106-14. Available from: <https://goo.gl/Tzkz1y>.
16. Solis C, Martínez-Bermejo A, Naidich TP, Kaufmann WE, Astrin KH, Bishop DF, et al. Acute intermittent porphyria: Studies of the severe homozygous dominant disease provides insights into the neurologic attacks in acute porphyrias. *Arch Neurol*. 2004;61(11):1764-70. <http://doi.org/fdpfdn>.
17. Kostrzewska E, Gregor A. [35 Years of effort to improve the diagnosis of porphyria]. *Przegl Lek*. 1999;56(9):576-8.
18. Planzer M. Departamento de Gastroenterología. Hospital Clínico General Raúl Yazigi. *Gastr Latinoam*. 2004;15:163-7.
19. León E, Fuentes W, Richarz NA, Villegas ML, Oussedik L, Armario P. Porfiria aguda intermitente, la hipertensión arterial como signo guía. *Hipertensión y Riesgo Vascular*. 2012;29(3):106-8. <http://doi.org/f2jtkh>.
20. Lecha M, Herrero C, Ozalla D. Diagnosis and treatment of the hepatic porphyrias. *Dermatol Ther*. 2003;16(1):65-72. <http://doi.org/c2rzp5>.
21. Sassa S. Diagnosis and therapy of acute intermittent porphyria. *Blood Rev*. 1996;10(1):53-8. <http://doi.org/fh6pw6>.
22. Herrera-Caballero S. La porfiria: no solo la histeria es una gran simuladora. *Psiquiatr Biol*. 2014;21(3):89-126. <http://doi.org/f2vr3z>.
23. Cabrera-Arandia M, Ortiz-Aparicio FM, Espinoza-Balderrama B, Claure-del Granado R. Porfiria aguda intermitente la importancia de ampliar la perspectiva del diagnóstico diferencial. *Rev Científica Cienc Médica*. 2015 [cited 2018 Oct 29];15(2):45-8. Available from: <https://goo.gl/RSa12v>.
24. Mendóza F, Pareja J, Zambrano R. Porfiria hepática con manifestaciones neurológicas. *Acta Medica Colomb*. 1995;20(5):248-50.
25. Enríquez-Marulanda A, Shinci M, Granados AM, Orozco JL. Porfiria aguda intermitente y su relación con el síndrome de encefalopatía posterior reversible: reporte de caso. *Acta Neurológica Colomb*. 2016;32(2):155-60. <http://doi.org/cwfb>.
26. Rivero-Sanz E, Camacho-Velásquez JL, Santos-Lasaosa S, Tejero-Juste C. Cambios en la neuroimagen en paciente con síndrome de encefalopatía posterior reversible por porfiria aguda intermitente. *Neurología*. 2016;31(8):580-3. <http://doi.org/f259sg>.
27. Tracy JA, Dyck PJ. Porphyria and its neurologic manifestations. *Handb Clin Neurol*. 2014;120:839-49. <http://doi.org/f5xf5z>.
28. Kuo HC, Lee MJ, Chuang WL, Huang CC. Acute intermittent porphyria with peripheral neuropathy: A follow-up study after hematin treatment. *J Neurol Sci*. 2007;260(1-2):231-5. <http://doi.org/dd26vq>.
29. Paz-Abdala JA, Vergara MI, Romero-Vargas AA, Rodríguez-Quintana J. Porfiria intermitente aguda, presentación de un caso en la Fundación Cardio - Infantil, Bogotá. *Acta Neurol Colomb*. 2004 [cited 2018 Oct 29];20(4):203-5. Available from: <https://goo.gl/KypWKD>.
30. Santos ABO, Gozzani JL, Groke DF. Dolor neuropático en paciente con porfiria. Relato de caso. *Rev Bras Anestesiol*. 2010;60(6):352-4. <http://doi.org/b2mptv>.
31. James MFM, Hift RJ. Porphyrias. *Br J Anaesth*. 2000;85(1):143-53. <http://doi.org/c4hpnq>.
32. Levin KH. Variants and mimics of Guillain Barré Syndrome. *Neurologist*. 2004;10(2):61-74. <http://doi.org/dhh388>.
33. Kauppinen R. Porphyrias. *Lancet*. 2005;365(9455):241-52. <http://doi.org/bkc324>.
34. Dombeck TA, Satonik RC. The porphyrias. *Emerg Med Clin North Am*. 2005;23(3):885-99. <http://doi.org/d6pwgh>.
35. Sauri-Suárez S, Enríquez-Coronel G, Tapia-Acosta R, de la Vega A. Manifestaciones clínicas y reto terapéutico en una mujer con Porfiria aguda intermitente. *Med Int Mex*. 2004;20(4):310-5.
36. Tishler PV, Woodward B, O'Connor J, Holbrook DA, Seidman LJ, Hallett M, et al. High prevalence of intermittent acute porphyria in a psychiatric patient population. *Am J Psychiatry*. 1985;142(12):1430-6. <http://doi.org/cwff>.
37. Scarlett Y, Brenner D. Porphyrias. *J Clin Gastroenterol*. 1998;27(3):192-8.
38. Lam J, Loyola M, Contreras L. [High lipase level in a patient with porphyria crisis: cause of confusion with acute pancreatitis]. *Rev Med Chil*. 1996;124:1273-4.
39. Bustamante M, Moll J, Sarrion JV, Berenguer J. Porfiria intermitente aguda: una posible causa de dolor abdominal. *Gastroenterol Hepatol*. 1999;22(10):497-500.
40. Contreras-Zúñiga E, Zuluaga-Martínez SX. Porfiria y embarazo: descripción de un caso clínico. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología*. 2006[cited 2018 Oct 29];57(3):216-8. Available from: <https://goo.gl/5NQ8AA>.
41. Kalman DR, Bonkovsky HL. Management of acute attacks in the porphyrias. *Clin Dermatol*. 1998;16(2):299-306. <http://doi.org/bjz6fz>.
42. Gómez J, Campos-Blanco J, Pérez-Fijo J, Pérez-Galisteo M, Rabadan-Bujalance F. Porfiria, diagnóstico diferencial del dolor abdominal. *An Med Interna*. 2003;20(6):327-8.

43. **Chemmanur AT, Bonkovsky HL.** Hepatic porphyrias: diagnosis and management. *Clin Liver Dis.* 2004;8(4):807-38. <http://doi.org/dxd9mw>.
44. **Thadani H, Deacon A, Peters T.** Diagnosis and management of porphyria. *BJM.* 2000;320(7250):1647-51. <http://doi.org/dd68xp>.
45. **Bissell DM, Anderson KE, Bonkovsky HL.** Porphyria. *N Engl J Med.* 2017;377(9):862-72. <http://doi.org/gcrnqt>.
46. **González P, García X, Guerra A, Arango JC, Delgado H, Uribe CS, et al.** Experiencia del síndrome de Guillain-Barré en una Unidad de Cuidados Intensivos neurológicos. *Neurología.* 2016;31(6):389-94. <http://doi.org/f2xx7t>.
47. **Casares-Albernas F, Herrera-Lorenzo O, Infante-Ferrer J, Varela-Hernández A.** Síndrome de guillain-barré. Actualización acerca del diagnóstico y tratamiento. *Archivo Médico Camagüey.* 2007 [cited 2018 Oct 29];11(3). Available from: <https://goo.gl/GBtYy6>.
48. **Tenhunen R, Mustajoki P.** Acute porphyria: treatment with heme. *Semin Liver Dis.* 1998;18(1):53-5. <http://doi.org/ddz76n>.
49. **Naik H, Stoecker M, Sanderson S, Balwani M, Desnick RJ.** Experiences and Concerns of Patients with Recurrent Attacks of Acute Hepatic Porphyria: A Qualitative Study. *Mol Genet Metab.* 2016;119(3):278-83. <http://doi.org/f8879t>.
50. **Papazian O, Alfonso I.** Polirradiculoneuropatías autoinmunes agudas. *Rev Neurol.* 2002;34(2):169-77.