

Mitos y ciencia: Porfiria y vampirismo

Juan de Dios Díaz-Rosales,* Jesús E. Romo*

RESUMEN

Entre los siglos XII y XV en la Europa del este los vampiros eran una preocupación real y un tema de debate. Una teoría reciente propone que los vampiros sufrían una enfermedad llamada porfiria, que es un desorden que afecta la síntesis de la hemoglobina. En este artículo tratamos de explicar las características de la enfermedad que pudieron dar origen al mito.

ABSTRACT

Between XII and XV century in Eastern Europe vampires were a real concern and a hot topic of conversation. A recent explanation proposes that vampires suffered a genetic disease called porphyria, that affects the synthesis of hemoglobin. In this article we try to explain disease characteristics that could be the origin of the myth.

Introducción

Porque la vida de la carne en la sangre está, y os la he dado para expiar vuestras personas sobre el altar; pues la sangre ofrecida vale por la vida del que ofrece.

Levítico, 17:11

La representación de los vampiros es tan antigua como la humanidad. Es un mito extendido por casi todas las culturas del mundo que a base de constancia casi se vuelve realidad. Persia y Babilonia, China, Egipto, India, Grecia, Roma e inclusive las antiguas culturas americanas cuentan con sus propias representaciones de lo que podría denominarse como un vampiro,¹ aunque los relatos que nos resultan más familiares son los provenientes de la Europa oriental. Los historiadores europeos coinciden en sus crónicas que durante el siglo XVII la cantidad de sucesos relacionados con el vampirismo eran una realidad abundante, principalmente en países como Hungría, Serbia, Rusia, Silesia y Polonia. Estos últimos caracterizan la idea generalizada que tenemos de la representación del mito.

Según el folclor, un vampiro es un cadáver reanimado que al absorber la sangre de los seres vivos (animales o humanos) asegura su propia supervivencia. Se parecen a las personas normales, no pueden

* Biomedical Research Group.
Programa de Medicina.
Universidad Autónoma de
Ciudad Juárez.

Palabras clave: Porfiria,
vampirismo, mitos, hemoglobina,
enfermedad genética.

Key words: Porphyria, vampirism,
myths, hemoglobin,
genetic disease.

proyectar su sombra, ni reflejarse en un espejo. Algunas características particulares de estos personajes son: palidez en el rostro, dientes largos y afilados, pelo en las palmas de las manos y uñas largas. Durmen durante el día, ocultos a la luz que los podría matar y despiertan de noche para alimentarse.

¿Podría haber algo de verdad detrás de todos los mitos y leyendas acerca del vampirismo? ¿Existe una base bioquímica, fisiológica y genética para explicar lo que la superstición interpretó como vampirismo? Existen diversos estados patológicos que por sus características clínicas pueden hacernos pensar en que el mito tendría algún tinte verídico.² En este artículo describimos una patología en particular, la porfiria, enfermedad que si bien no es el origen claro del mito del vampirismo, sí coincide en algunos aspectos con este último.³

Porfirias

Son un grupo heterogéneo de desórdenes metabólicos congénitos y/o adquiridos, que consisten en una falla en la biosíntesis del grupo hem de la hemoglobina, cuya consecuencia es el depósito anormal de porfirinas en distintos tejidos como la piel, sangre, hueso y dentina, además de heces y orina. Existen siete formas principales de porfirias, las cuales están clasificadas acorde a sus características clínicas en: neuropsiquiátricas, dermatológicas y en formas mixtas.⁴

Síntesis del hem

Las porfirinas son intermediarios en la biosíntesis del hem, derivan de la porfina, un anillo macrocíclico de naturaleza tetrapirrólica con cuatro puentes meténicos (-CH=), su disposición de N permite formar quelatos con iones metálicos.⁵ Por la razón anterior el protohem contiene Fe y constituye un grupo prostético implicado en el transporte y almacenamiento de oxígeno, y en la respiración celular de los citocromos.⁶ Los dobles enlaces de las porfirinas le confieren su característico color rojo.

Todas las células de los mamíferos sintetizan hem, aunque la actividad en la médula ósea y en el hígado es considerablemente más importante. El desarrollo de la biosíntesis se hace de manera selectiva en la mitocondria y en el citosol, dividiéndose en dos fases: la primera es la ciclación del anillo de la porfirina, y la segunda constituye una serie de cambios en las cadenas laterales, más la incorporación del hem.

Esta compleja biosíntesis implica ocho enzimas específicas, de las cuales la primera actúa en la mitocondria, las siguientes cuatro en el citosol y las tres últimas nuevamente en la mitocondria. Esta biosíntesis se resume en la figura 1. Cada deficiencia enzimática resulta en un tipo de porfiria con características particulares. Sin embargo, existen dos subclases de esta patología que comparten características con las descritas para el vampirismo, y esto es lo que ocasiona que sean relacionadas con el origen del mito.

La primera de ellas es la porfiria eritropoyética congénita o enfermedad de Gunther. Surge por un déficit de la enzima uroporfirinógeno sintasa y es un trastorno autosómico recesivo.⁷ Mientras que la segunda es la protoporfiria eritropoyética que es resultado de la disminución de la enzima ferroquelatasa.

El mito y la enfermedad

A continuación se detallan las características que comparten la porfiria eritropoyética congénita y la protoporfiria eritropoyética, con las características de lo que el folclor denomina como vampirismo.

- *Palidez*: característica de un cuadro anémico, ya que el defecto enzimático impide al paciente progresar adecuadamente su hemoglobina.
- *Eritrodontia*: las porfirinas en exceso se acumulan en la dentina, tiñendo los dientes del enfermo de color rojizo.⁸

- *Foto-sensibilidad*: es el resultado de la acumulación de las porfirinas libres en la piel produciendo serias lesiones actínicas al contacto con la luz del sol,⁶ por esto el paciente evita su exposición a la luz intensa. Las porfirinas que se acumulan en la piel pueden absorber luz de cualquier longitud de onda tanto del espectro ultravioleta como en el espectro visible y luego transferir su energía al oxígeno; esto trae como consecuencia la liberación de oxígeno mono-atómico (radical libre). Estos radicales libres son altamente reactivos y al contacto con la luz oxidan los tejidos. Es común que los pacientes porfíricos tengan lesiones en áreas expuestas a la luz como la cara y manos. Por eso los enfermos graves podrían vestir ropa que los protegieran y así evitar su exposición a la luz, por lo que podrían ser exclusivamente nocturnos.
- *Hipertricosis*: tal vez sea respuesta al daño intenso producido por la luz, este crecimiento de pelo puede ser en los lugares más expuestos a la luz como hombros, dorso de la mano y dedos, así como en la cara.⁹
- *Daño óseo*: las porfirinas depositadas en los huesos son causa de severa pérdida de tejido óseo, causando contractura y deformidad de las extremidades y de la cara (osteopenia y acroosteolisis).¹⁰
- *Cambios oculares*: conjuntivitis, ectropión y cicatrizes corneales a causa de los depósitos de porfirinas.
- *La sangre como alimento*: en la época en que el auge del vampirismo estaba en su mayor esplendor, el tratamiento para la porfiria ni se imaginaba. Probablemente el organismo para tratar de cubrir su necesidad fisiológica de hem despertó en el individuo enfermo una conducta que en términos médicos se denomina pica: esto significa la ingestión de sustancias que no son alimento. Así el paciente porfírico en etapa terminal podría haber ingerido sangre en primera instancia de animales y tal vez después de humanos. Aunque es bien sabido que la hemoglobina por vía oral es digerida y por lo tanto no causa mejoría sintomática, cabría la posibilidad de que administrada en grandes cantidades podría ingresar al organismo por medio de un fenómeno llamado capilaridad.

Conclusiones

El mito médico que propone a la porfiria como una explicación del vampirismo se originó en 1985 después que el *New York Times* publicara un artículo proponien-

do esta teoría.¹⁰ Aunque la porfiria es una entidad patológica relativamente poco común, debe ser considerada en pacientes con un historial médico atípico.¹¹

En algunos casos el exceso de porfirinas, además de afectar la piel, provoca un compromiso sistémico crónico, especialmente de tipo hepático o biliar y, lo más grave, origina crisis neuropsiquiátricas que pueden llevar a alucinaciones, trastornos de personalidad, parálisis de extremidades y paros respiratorios, con riesgo de muerte.

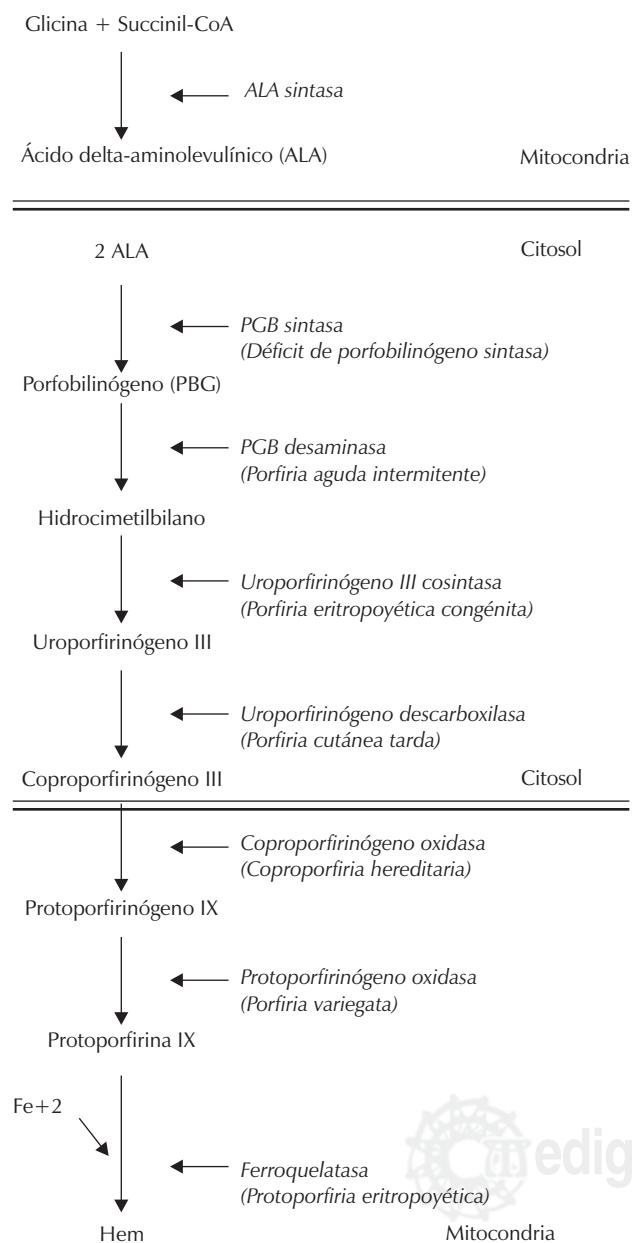


Figura 1. Biosíntesis de porfirinas y su grupo ferro.

Durante el siglo XVII, cuando el auge del vampirismo cobró más importancia, ya se conocía la importancia de la sangre en la fisiología humana y que su privación trae como consecuencia la muerte; por lo tanto, para aquellos estudiosos del mito no era ilógico pensar que se pudiera volver a la vida o prolongarla bebiéndola.

Las porfirias entran en la categoría de trastornos “ecogénicos”, en los cuales los factores ambientales, fisiológicos y genéticos interactúan para ocasionar características superpuestas. ¿Sería posible que los pacientes con porfiria en la Europa medieval hayan alimentado el mito, en medio de la ignorancia y la superstición popular?

Dejando a un lado cualquier especulación, es interesante descubrir cómo el mito del vampirismo ha pasado la prueba del tiempo, no sin sufrir algunas modificaciones sociales y culturales según cada caso, permaneciendo oculto y tan a la vista de todos en la oscuridad de su noche eterna.

Referencias

1. Cerejido M, Blanck-Cerejido F. *La muerte y sus ventajas*. México, Fondo de Cultura Económica, 1999: 126-128.
2. Dunea G. Vampires. *BMJ* 1999; 318: 135.
3. Boffey PM. Rare disease proposed as cause for «vampire». *New York Times*, 31 de mayo de 1985: A15.
4. Thadani H, Deacon A, Peters T. Diagnosis and management of porphyria. *BMJ* 2000; 320: 1647-1651.
5. Sassa A, Kappas A. Molecular aspects of inherited porphyries. *J Inter Med* 2000; 247: 169-178.
6. Sassa A, Kappas A. Molecular aspects of inherited porphyries. *J Inter Med* 2000; 247: 169-178.
7. Herrera-Saval A, Moruno-Tirado A. Congenital erythropoietic porphyria affecting two brothers. *British Journal of Dermatology* 1999; 141: 547-550.
8. Herrera-Saval A, Moruno-Tirado A. Congenital erythropoietic porphyria affecting two brothers. *British Journal of Dermatology* 1999; 141: 547-550.
9. Herrera-Saval A, Moruno-Tirado A. Congenital erythropoietic porphyria affecting two brothers. *British Journal of Dermatology* 1999; 141: 547-550.
10. Herrera-Saval A, Moruno-Tirado A. Congenital erythropoietic porphyria affecting two brothers. *British Journal of Dermatology* 1999; 141: 547-550.
11. Boffey PM. Rare disease proposed as cause for «vampire». *New York Times*, 31 de mayo de 1985: A15.
12. Thadani H, Deacon A, Peters T. Diagnosis and management of porphyria. *BMJ* 2000; 320: 1647-1651.

Dirección para correspondencia:

Dr. Juan de Dios Díaz-Rosales

juandedios@salud.gob.mx