



Neurology perspectives



21927 - ENCEFALOPATÍA HIPERAMONIÉMICA: EL HÍGADO NO SIEMPRE TIENE LA CULPA

Valera Barrero, A.¹; García Moreno, P.²; Loza Palacios, R.¹; Martínez Dubarbie, F.¹; Madera Fernández, J.¹; Herguijuela Paredes, M.¹; Arribas Ortega, L.¹; Martínez de la Fuente, P.¹; Aguado Álvarez, J.¹; Valle San Román, N.³; Rubio López, M.²; Heras Vicario, M.⁴; Llorente Rubio, C.⁵; Fernández Torre, J.⁵; Rodríguez Rodríguez, E.¹; López García, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ⁴Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ⁵Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Resumen

Objetivos: La hiperamonemia es una causa conocida de encefalopatía, habitualmente asociada a enfermedad hepática descompensada. No obstante, existen otras causas menos frecuentes, como infecciones urinarias por bacterias ureasa positivas, especialmente en contexto obstructivo, que deben considerarse por ser potencialmente reversibles.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente con deterioro neurológico progresivo e hiperamonemia en ausencia de disfunción hepática.

Resultados: Mujer de 44 años, monorrena con hidronefrosis grado III-IV y vejiga neurógena, que presentó confusión y somnolencia progresivas, evolucionando en 24 horas a estupor, mutismo, hipertonía, hiperreflexia generalizada y mioclonías, requiriendo ingreso en UCI. Analíticamente, destacaba hiperamonemia significativa (279 μ g/dl) sin alteraciones hepáticas, deterioro de la función renal y signos de infección (leucocitosis con neutrofilia, elevación de PCR y PCT). El LCR fue normal. El EEG mostró encefalopatía difusa moderada-grave y la RMN cerebral hiperseñal cortical bihemisférica. En urocultivo se aisló *Corynebacterium urealyticum*, bacteria productora de ureasa. Se inició tratamiento antibiótico dirigido (linezolid) y hemodiálisis como medida de reducción de amonio (se consiguieron niveles de 29 μ g/dl), con mejoría clínica progresiva: recuperación de consciencia, extubación exitosa, normalización del tono muscular, desaparición de mioclonías; persistiendo hiperreflexia. Fue dada de alta en su situación basal.

Conclusión: Este caso destaca la importancia de considerar infecciones urinarias por bacterias ureasa positivas como causa reversible de encefalopatía hiperamoniémica. Si bien *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas aeruginosa* o *Klebsiella pneumoniae* son más frecuentes, *Corynebacterium urealyticum* es una causa menos común, pero imprescindible de descartar. Su diagnóstico temprano es fundamental para iniciar un tratamiento adecuado y evitar secuelas neurológicas graves.