



23168 - ENCEFALOPATÍA HIPERAMONIÉMICA NO HEPÁTICA SIMULANDO UNA ENCEFALITIS AUTOINMUNE PARANEOPLÁSICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Rodríguez Carames, J.¹; Gallego González, L.¹; López Maside, A.¹; Reyes Toboso, D.¹; Couce Barreiro, L.¹; Carballo Rey, A.¹; Rodríguez Bernardo, J.¹; Dopazo López, B.²; Díaz Lamas, A.²; Pita Gutiérrez, F.³; Lema Facal, T.¹; Rubio Nazabal, E.¹; Paz González, J.¹; Pérez Sousa, M.¹

¹Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; ²Unidad de Cuidados Intensivos. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; ³Servicio de Endocrinología y Nutrición. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña.

Resumen

Objetivos: La hiperamoniemia hepática o no hepática es causa de encefalopatía. Las encefalitis límbicas paraneoplásicas cursan con alteraciones del estado mental, conducta y convulsiones.

Material y métodos: Presentamos un caso de encefalopatía hiperamoniémica simulando una encefalitis autoinmune.

Resultados: Varón de 56 años. Hipertensión arterial, diabetes mellitus 2, dislipemia y fibrilación auricular. Sin antecedentes personales ni familiares relevantes. Ingresa por alteraciones conductuales, temblor y pérdida ponderal de evolución subaguda. En la exploración presenta alteraciones cognitivas (memoria, orientación y atención). En los estudios realizados, hallazgo de positividad para anticuerpos antirrecoverina en suero y tumoración renal sugestiva de neoplasia en TC abdominal. RM cerebral anodina. Durante el ingreso presenta deterioro del nivel de conciencia y mioclonías; se considera estatus epiléptico y se inician anticonvulsivales e ingresa en UCI. Se trata con esteroides e inmunoglobulinas IV. Tras estabilización clínica se realiza nefrectomía izquierda, evidenciando carcinoma renal de células claras. En las semanas siguientes sufre episodios recurrentes de deterioro del nivel de conciencia a pesar de inmunoterapia, coincidente con los mismos hallazgos de hiperamoniemia no hepática, por lo que excluidas otras causas extrahepáticas se considera trastorno del ciclo de la urea. Se consulta con Nutrición, que indica restricción proteica y añaden suplementos de fenilbutirato de glicerol y arginina, siguiéndose de una recuperación íntegra.

Conclusión: Presentamos un inusual caso de trastorno de ciclo de la urea de debut adulto en un paciente con carcinoma renal y anticuerpos antirrecoverina. En la era de las encefalitis autoinmunes son cada vez más los casos publicados de entidades que las simulan. Corresponde hacer un exhaustivo ejercicio de diagnóstico diferencial.