

# Tratamiento de la encefalopatía por hiperamoniemia en pacientes pediátricos: a propósito de dos casos

Concepción Martín I, Bovaira García MJ, Bonillo García C, Muros Ortega M, García Valdés M, De La Rubia Nieto A.

Servicio de Farmacia. Hospital Universitario Arrixaca. Murcia

## OBJETIVO

Analizar los episodios de encefalopatía hiperamoniémica en un hospital Materno-Infantil.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo observacional de los casos de encefalopatía causada por hiperamoniemia (entre mayo-08 y marzo-09).

Los datos se recogieron del programa de gestión de Farmacia y de la historia clínica (motivo de ingreso, evolución, desenlace, marcadores bioquímicos (pH, bicarbonato, glucosa, anión GAP, amonio) y tratamiento administrado).

Se estudió el ajuste al protocolo seguido en el hospital para el tratamiento de hiperamoniemias (Hispano-Luso/08) y se calculó el coste del tratamiento farmacológico.

## RESULTADOS

**Paciente 1:** Varón de 10 años, diagnosticado previamente de acidemia propiónica, que acude al Servicio de Urgencias por deshidratación, vómitos, deterioro neurológico (Glasgow:9-10), acidosis metabólica (anión GAP:14,4; pH:7,11; bicarbonato:8,2mmol/l) e hiperamoniemia severa (amonio:219  $\mu$ mol/l).

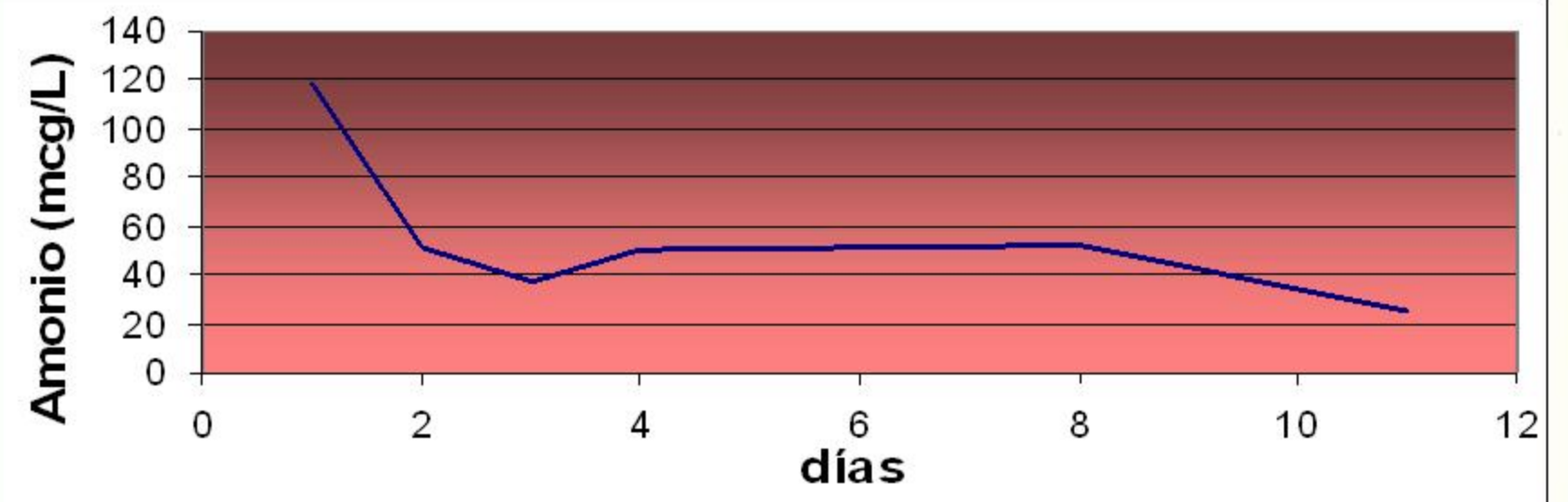
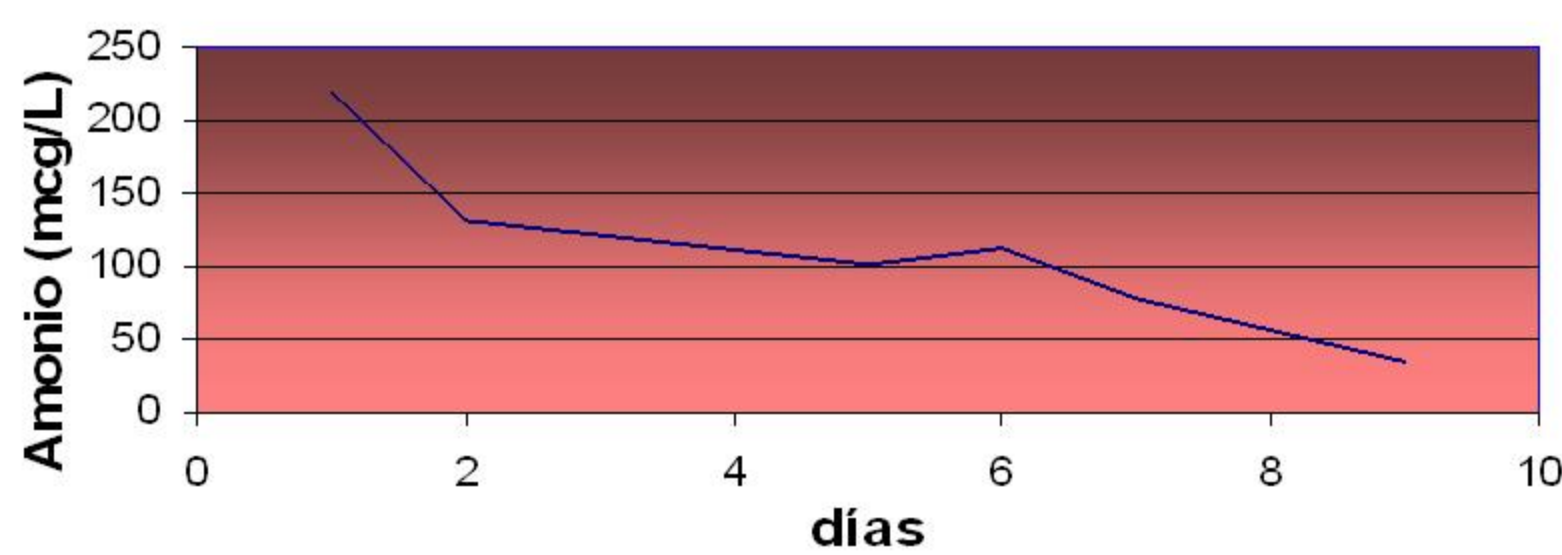
**Paciente 2:** Varón de 9 meses de edad, que ingresa por vómitos, obnubilación, ataxia, hiperventilación y sospecha de aciduria orótica congénita. El paciente presentaba acidemia metabólica (anión GAP:15,7; bicarbonato:16,8mmol/l) e hiperamoniemia (amonio:119  $\mu$ mol/l).

### Tratamiento farmacológico

ácido carglúmico (100mg/Kg/día)	biotina (20mg/día)
benzoato sódico (440mg/Kg/día)	carnitina (200mg/Kg/día)
fenilbutirato sódico (250mg/Kg/día)	metronidazol (240mg/8h)
arginina 10% (300mg/Kg/día)	lactulosa (10ml/8h)

### Tratamiento farmacológico

ácido carglúmico (100mg/Kg/día)	biotina 50mg/día
benzoato sódico (250mg/Kg/día)	piridoxina 400mg/día
fenilbutirato sódico (250mg/Kg/día)	riboflavina 200mg/día
arginina 10% (700mg/Kg/día)	tiamina 300mg/día
cianocobalamina 1mg/24h	



Ambos pacientes recibieron hidratación y terapia nutricional con restricción total de proteínas, aportándose calorías como glucosa, a dosis de 10mg/kg/día.

En el paciente 1 el tratamiento se ajustó al protocolo, en el paciente 2 se añadieron más fármacos y a mayores dosis, y el coste farmacológico total fue de 7474,16€.

## CONCLUSIONES

- 1.El tratamiento farmacológico instaurado fue eficaz.
- 2.El alto coste del tratamiento y la baja incidencia de encefalopatía hiperamoniémica, impiden la existencia de un stock elevado.
- 3.Es necesario la elaboración un protocolo de actuación, en colaboración con el Servicio de Pediatría, que incluya un kit de medicación que agilice la instauración del tratamiento.