

HIPERAMONIEMIA COMO CAUSA DE ENCEFALOPATÍA EN UN PACIENTE CON MIELOMA MÚLTIPLE

Montero MI^a, Aguilar M^b, Fernández Alonso J^c, González Campos J^a, Martín C^a, Campo T^a, Martino ML^a, Parody R^a, De Blas JM^a

^aHematología y Hemoterapia, ^bMedicina Interna, ^cAnatomía Patológica

Introducción: La hiperamoniemia se relaciona habitualmente con enfermedades hepáticas en las que existen derivaciones portosistémicas y fallo hepático agudo fulminante. En los últimos años se han descrito algunos casos de hiperamoniemia en pacientes con mieloma múltiple sin datos de disfunción hepática y con un patrón de distribución de aminoácidos séricos diferente al del fallo hepático, siendo los mecanismos de sobreproducción de amonio en células mielomatosas desconocidos. Presentamos a continuación el caso de una paciente que ingresó en nuestro centro con signos de encefalopatía y diagnóstico de mieloma múltiple y en el que se demostraron niveles elevados de amonio como única causa del cuadro.

Caso clínico: Se trata de un varón de 61 años de edad diagnosticado en febrero de 2007 de mieloma múltiple IgA estadio IIIB a raíz de un episodio de hipercalcemia y deterioro de la función renal. El paciente fue tratado con talidomida a dosis de 100 mg y ciclos de dexametasona (40 mg diariosx4días). En abril de 2007 ingresa de nuevo con una historia de delirium alternando con periodos de lucidez, tendencia al sueño y alteraciones del comportamiento sin evidencia de fiebre. En la exploración física se objetivaba además asterixis y mioclonías sin signos de focalidad neurológica. Hemograma: Hb 9,5 g/dl, leucocitos $5,5 \times 10^9/L$, PMN $1,3 \times 10^9/L$, Plaquetas $62 \times 10^9/L$. La creatinina y el calcio se encontraban discretamente elevados con una cifra de ácido úrico de 25 mg/dl corrigiéndose estos factores al hidratar, incrementar la diuresis y administrar uricosúricos. La punción lumbar no objetivó infección ni infiltración del SNC (la citometría de flujo de LCR fue negativa). El TAC no demostró hallazgos significativos. El EEG demostró cambios compatibles con encefalopatía metabólica.. La bilirrubina, transaminasas séricas y estudio de coagulación se encontraban dentro de la normalidad. El proteinograma demostraba pico monoclonal Ig A kappa 5000mg/dl. Se detectó una concentración de amonio de 103,7 mcmol/l (valores normales inferiores a 53 mcmol/l). Se instauró tratamiento con antibioterapia empírica y dexametasona a dosis de 24 mg diarios progresando el cuadro en tres días hacia el coma y el exitus final del paciente.. La necropsia demostró infiltración tisular masiva que respetaba SNC sin depósito amiloide ni causa microbiológica que justificara la encefalopatía.

Comentarios: Los niveles de amonio deben ser monitorizados en pacientes con mieloma múltiple y alteración del nivel de consciencia aunque no exista deterioro de la función hepática. En nuestro caso pudo influir también el tratamiento previo recibido ya que también se describe hiperamoniemia tras quimioterapia en hemopatías.