



DOI: <http://dx.doi.org/10.23857/dc.v6i4.1515>

Ciencias salud
Artículo de revisión

Hiperamonemia Neonatal: A propósito de un caso

Neonatal Hyperammonemia: About a case

Hiperamonemia neonatal: sobre um caso

Elida Yesica Reyes-Rueda ^I
ereyes@utmachala.edu.ec
<https://orcid.org/0000-0002-2466-2063>

Ana María Iraizoz-Barrios ^{II}
any.iraizoz@yahoo.es
<https://orcid.org/0000-0002-1507-4438>

Carmen Liliana Paccha-Tamay ^{III}
vgarzon@utmachala.edu.ec
<https://orcid.org/0000-0002-7323-2764>

Marlene Chamba-Tandazo ^{IV}
marlenechamba@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-6687-4569>

Irlandia Romero-Encalada ^V
iromero@utmachala.edu.ec
<https://orcid.org/0000-0001-7938-733X>

Correspondencia: ereyes@utmachala.edu.ec

***Recibido:** 02 de septiembre de 2020 ***Aceptado:** 05 de octubre de 2020 * **Publicado:** 04 de noviembre de 2020

- I. Magister en Emergencias Médicas, Diploma Superior en Docencia Universitaria, Licenciado en Enfermería, Universidad Técnica Machala, Machala, Ecuador.
- II. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral, Especialista de Primer Grado en Laboratorio Clínico, Doctora en Medicina, Universidad Técnica Machala, Machala, Ecuador.
- III. Magister en Salud Pública, Licenciada en Enfermería, Universidad Técnica Machala, Machala, Ecuador.
- IV. Magister en Emergencias Médicas, Licenciado en Enfermería, Universidad Técnica Machala, Machala, Ecuador.
- V. Magíster en Gerencia Clínica en Salud Sexual y Reproductiva, Licenciado en Enfermería, Universidad Técnica de Machala, Machala, Ecuador.

Hiperamonemia Neonatal: A propósito de un caso

Resumen

Introducción: La hiperamonemia neonatal se presenta por mostrar concentraciones elevadas de amonio en la sangre, cuando el diagnóstico es tardío causa daños irreversibles en el sistema nervioso central, el tratamiento es inmediato para evitar secuelas neurológicas graves y definitivas como es el caso discapacidad intelectual y motora. **El objetivo:** caracterizar los síntomas biológicos frecuentes en pacientes afectados por hiperamonemia, que permita la individualización de la acción enfermera durante el tratamiento en periodo de hospitalización. **Descripción del caso:** referimos a un recién nacido a término, que a partir de las 48 horas de nacimiento presenta episodios de movimientos involuntarios en miembros superiores e inferiores, letárgica sin llanto, discreto tiraje intercostal y retracción xifoidea, ingresa al área de Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales con diagnóstico de hiperamonemia neonatal, donde permanece entubada por 20 días y con controles de amonio, tratamiento para las convulsiones. Reingresa al mes y 4 días, por presentar distrés respiratorio grave, se traslada al área de neonatología en aislamiento con ventilación mecánica, SIMV: FR: 40X, TIMP: 0,38", FIO2: 80%, Presión: 17/5 cm H2O CON SPO2: 90%, piel pálida, hipotérmica y vomito de tipo alimenticio. Luego de 9 horas de evolución se retira tubo endotraqueal y queda con oxígeno por Oxihood, SPO2 99%, responde al tratamiento, siendo dada de alta a los 6 días, en mejores condiciones clínicas. **Conclusión:** se describe un paciente con hiperamonemia a quien se le realiza el diagnóstico oportuno e instauración del tratamiento farmacológico oportuno y atención de Enfermería individualizada garantizando la seguridad del paciente durante su hospitalización.

Palabras claves: Amonio; hiperamonemia; proceso de atención de enfermería.

Abstract

Introduction: Neonatal hyperammonemia is presented by showing high concentrations of ammonia in the blood, when the diagnosis is late causes irreversible damage to the central nervous system, the treatment is immediate to avoid serious and definitive neurological sequelae such as intellectual and motor disability. **The objective:** to characterize the biological symptoms frequent in patients affected by hyperammonemia, which allows the individualization of the nursing action during treatment during the hospitalization period. **Case description:** we refer to a term newborn, who after 48 hours of birth presents episodes of involuntary movements in upper and lower limbs, lethargic

Hiperamonemia Neonatal: A propósito de un caso

without crying, discreet intercostal circulation and xiphoid retraction, enters the Care Unit Area Neonatal Intensives with diagnosis of neonatal hyperammonemia, where it remains piped for 20 days and with ammonia controls, treatment for seizures. Re-enters one month and 4 days, for presenting severe respiratory distress, he moved to the neonatal area in isolation with mechanical ventilation, SIMV: FR: 40X, TIMP: 0.38 ", FIO2: 80%, Pressure: 17/5 cm H2O WITH SPO2: 90%, pale, hypothermic skin and vomiting of food type. After 9 hours of evolution, the endotracheal tube is removed and oxygen is left by Oxihood, SPO2 99%, it responds to treatment, being discharged 6 days later, in better clinical conditions. Conclusion: a patient with hyperammonemia is described to whom the timely diagnosis is made and the establishment of the appropriate pharmacological treatment and individualized Nursing care guaranteeing the patient's safety during hospitalization.

Keywords: Ammonia; hyperammonemia; nursing care process.

Resumo

Introdução: A hiperamonemia neonatal se apresenta por apresentar altas concentrações de amônio no sangue, quando o diagnóstico é tardio causa danos irreversíveis ao sistema nervoso central, o tratamento é imediato para evitar sequelas neurológicas graves e definitivas como deficiência intelectual e motora . **Objetivo:** caracterizar os sintomas biológicos frequentes em pacientes com hiperamonemia, o que permite a individualização da ação de enfermagem durante o tratamento no período de internação. **Descrição do caso:** trata-se de um recém-nascido a termo, que após 48 horas do nascimento apresenta episódios de movimentos involuntários em membros superiores e inferiores, letárgico sem choro, puxões intercostais discretos e retração xifóide, entra na área da Unidade de Cuidados Neonatal Intensiva com diagnóstico de hiperamonemia neonatal, onde permanece em tubos por 20 dias e com controle de amônia, tratamento para convulsões. Foi readmitido após um mês e 4 dias, por apresentar quadro respiratório grave, foi transferido para a área de neonatologia em isolamento com ventilação mecânica, SIMV: FR: 40X, TIMP: 0,38 ”, FIO2: 80%, Pressão: 17/5 cm H2O COM SPO2: 90%, pele pálida, hipotérmica e vômitos de tipo alimentar. Após 9 horas de evolução, o tubo endotraqueal é retirado e ela fica com oxigênio para Oxihood, SPO2 99%, responde ao tratamento, tendo alta 6 dias após, em melhores condições clínicas. **Conclusão:** é descrito um paciente com hiperamonemia, que é submetido ao diagnóstico

Hiperamonemia Neonatal: A propósito de un caso

oportuno e estabelecimento de tratamento farmacológico oportuno e cuidados de enfermagem individualizados, garantindo a segurança do paciente durante sua internação.

Palavras-chave: Amônio; hiperamonemia; processo de cuidar de enfermagem.

Introducción

La hiperamonemia (HA) es la acumulación de amonio (NH_4^+) en la sangre que resulta de un desbalance entre su producción y eliminación (1). El amoniaco se produce por células que se encuentran en el cuerpo, especialmente los intestinos, hígado y riñones, pero la mayor parte proviene de la degradación de los aminoácidos y otras sustancias nitrogenadas en el tubo digestivo (2). De aquí que, al atravesar la barrera hematoencefálica puede producir lesiones neurológicas, como letargo, irritabilidad y, en los casos más graves, convulsiones y coma (3). Existen patologías congénitas y adquiridas que desarrollan hiperamonemia siendo la más frecuente la cirrosis hepática, con cortocircuito porto sistémico, así como, hemorragias digestivas, fistulas viserocorrectal, mieloma múltiple, leucemia, errores congénitos del metabolismo, acidosis tubular renal distal, síndrome de Reye, entre otras.

Al mismo tiempo, esta patología en su mayoría está asociada a defectos del ciclo de la úrea y acidemias orgánicas, aunque la prevalencia es baja (1:9.000 nacidos vivos) suele presentarse en recién nacidos a término, sin dismorfias, quienes comienzan a presentar rápidamente rechazo alimentario, letargia, convulsiones y coma (4).

La sintomatología es similar a los pacientes con NAGD, CPS, T, y AS, puede aparecer en el neonato tras un periodo libre de síntomas y están relacionados con la hiperamonemia. En el cerebro produce aumento extracelular de glutamato que activa el receptor N-metil D aspartato (NMDA) originando las convulsiones en la fase leve, mientras que en la etapa grave existe incremento de la neurotransmisión inhibitoria por baja regulación de los receptores de glutamato, siendo responsable del deterioro de la función intelectual, alteración de la conciencia y del coma; además puede haber vómitos persistentes, hepatomegalia, alcalosis respiratoria por estimulación del centro respiratorio (5).

Ante los niveles elevados de amonio en sangre (mayor a 1.000 mmol/l) en el recién nacido, el diagnóstico más importante es el defecto del ciclo de la urea y como segunda opción alguna acidemias orgánicas, la determinación bioquímica de NH_4 es un procedimiento delicado; si no se

Hiperamonemia Neonatal: A propósito de un caso

realiza correctamente puede dar resultados falsos. Se recomienda que las muestras de sangre para su cuantificación se obtengan con el paciente lo más relajado posible, ya que la tensión muscular y el uso de torniquetes pueden elevar su valor hasta en 10 a 15%, debido a la liberación de amonio de los eritrocitos y a la desaminación de aminoácidos, particularmente de glutamina (2).

El tratamiento va orientado a evitar la acumulación del amonio, recuperar la homeostasis y asegurar la ingesta que permita el crecimiento y desarrollo de los niños afectados sin comprometer el futuro neurológico (6). El objetivo es caracterizar los síntomas biológicos frecuentes en pacientes afectados por hiperamonemia, que permita la individualización de la acción enfermera durante el tratamiento en periodo de hospitalización.

Descripción del caso

Recién nacido de sexo femenino, producto de embarazo a término de peso adecuado para la edad gestacional, hija de padres sanos, sin antecedentes de enfermedades familiares ni consanguinidad; las manifestaciones clínicas inician a las 48 horas de vida con episodios de movimientos involuntarios en miembros superiores e inferiores, letárgica sin llanto, discreto tiraje intercostal y retracción xifoidea se observa la fontanela anterior algo tensa ligeramente abombada, piel pálida ligeramente rosada.

La evolución es desfavorable presenta paro respiratorio, rigidez generalizada, desaturación de 0%. Se realiza maniobras de reanimación neonatal e intubación endotraqueal y se conecta a ventilador mecánico modo FIO₂ 50%, FR 35x¹, PIP 14, PEP 5, siendo trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos neonatal, donde permanece por 8 días intubada. Su condición es inestable presenta hipertermia, edema palpebral, eliminación por sonda orogástrica líquido achocolatado, así como disminución de la diuresis.

Se realiza interconsulta a neurología, quien envía examen para determinar niveles de amonio en sangre; cuyos resultados reportan el valor de amonio 279,9 u/dl, por lo que se suspende aporte proteico y se inicia tratamiento para las convulsiones con fenobarbital. Posteriormente realizan controles de amonio observándose la disminución de este, llegando a valores normales (15-45 u/dl). Es trasladada a cuidados intermedios donde permanece hasta el alta, a los 20 días de nacida.

Hiperamonemia Neonatal: A propósito de un caso

En cuanto a estudios complementarios se efectúa rastreo ecográfico transfontanelar, observándose sistema ventricular central simétrico, con ventrículos cerebrales laterales, tercero y cuarto de calibre normal.

Los exámenes de laboratorio: Ácido láctico: 4.80 mol/l; Amonio: 279.9ug/dl como datos relevantes. Reingresa al mes y 4 días, por presentar distrés respiratorio grave, se traslada al área de neonatología en aislamiento con ventilación mecánica, SIMV: FR: 40X, TIMP: 0,38", FIO2: 80%, Presión: 17/5 cm H2O CON SPO2: 90%, piel pálida, hipotérmica y vomito de tipo alimenticio. Luego de 9 horas de evolución se retira tubo endotraqueal y queda con oxígeno por Oxihood, SPO2 99%. Además, se observa presencia de flebitis en miembros superiores e inferiores, se alimenta con formula de aminoácidos esenciales dejando residuo por cada toma, presencia de temblores finos en miembros superiores e inferiores. Responde al tratamiento, siendo dada de alta a los 6 días, en mejores condiciones clínicas.

Bajo este contexto, mediante la valoración inicial y en función de las necesidades detectadas, la atención de enfermería, se basó en las acciones de seguridad del paciente, control y valoración de signos vitales, control de estado de conciencia, cumplimiento de prescripciones farmacológicas médica, toma de muestras, preparación a la paciente para exámenes especiales, manejo de líquidos, entre otros.

Discusión

En el presente caso manifiesta la hiperamonemia en un recién nacido a término, situación que se contrasta con otros estudios realizados por Cifuentes et al, (2013) donde revisaron 3 casos quienes fueron producto de parto a término, que en pocos días de nacidos empiezan a sufrir deterioro neurológico, ameritando ventilación mecánica, presentan falla multiorgánica y fallecen a pesar de las medidas terapéuticas. Así mismo, Urdaneta Y, manifiesta que HA suele presentarse de forma aguda a las pocas horas o días de nacidos. Los datos iniciales incluyen succión débil, hipotonía, letargo progresivo y/o crisis convulsivas (6).

El ácido valproico es un antiepiléptico muy utilizado en la neurología pediátrica comúnmente para tratar las convulsiones neonatales (8) el principal efecto secundario implicado en su desarrollo es el incremento progresivo de los niveles de amonio en la sangre conllevando a la aparición de la

Hiperamonemia Neonatal: A propósito de un caso

hiperamonemia. El amonio es un potente neurotóxico y puede causar daño neurológico irreversible cuando su concentración sanguínea excede los 800 $\mu\text{mol/L}$ (1.129,6 $\mu\text{g/dl}$) por más de 24 h (4).

En este caso particular, pudimos que el seguimiento del recién nacido ha mejorado en su evolución de manera leve, persistiendo su problema neurológico, deterioro de la movilidad física y disminución de la deglución, por tal razón es necesario aplicar el proceso de atención de enfermería y diagnósticos propuestos en casos de hiperamonemia, pues estos son útiles para la estabilización y pronta recuperación del paciente, mejorando la calidad de vida.

La intervención de Enfermería se basa en la valoración de las necesidades del paciente, según el modelo de Virginia Henderson, donde los cuidados según, se basan en con taxonomía NANDA-NIC-NOC, identificándose los siguientes diagnósticos de enfermería: 00032 patrón respiratorio ineficaz. R/C lesión neurológica. EV por aleteo nasal, tiraje cianosis. 00116. Conducta desorganizada del lactante R/C patología. EV por movimientos descoordinados, temblores. 00007 Hipertermia R/C enfermedad. EV con aumento de la temperatura corporal, siendo las acciones de enfermería a cumplir en dos direccionalidades como son el manejo intrahospitalario del paciente en el que se propone como objetivo de manejo de enfermería el aliviar los síntomas, evitar complicaciones, para el efecto se debe ejecutar actividades como control de signos vitales, alcanzando el propósito en el mejoramiento de la perfusión de la respiración lográndose mantener la respiración normal sin soporte de oxígeno, además mejorando el problema de la deglución y de la movilidad física de una manera poca significativa, por tal razón se valoró terapia de rehabilitación. La hipertermia e hipotermia se controló eficazmente.

Conclusión

En toda la Red Pública de Salud se atienden urgencias pediátricas, por lo que es necesario disponer con los medios para determinar los niveles de amonio en sangre, así como los profesionales capacitados para detectar la hiperamonemia, hacer un diagnóstico diferencial y brindar manejo adecuado, prevenir secuelas neurológicas en los niños a futuro. Los profesionales de enfermería tienen un rol protagónico en la atención integral de este tipo de pacientes especialmente promoviendo el autocuidado de la familia para reducir la mortalidad en el periodo neonatal.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Financiamiento

Autofinanciado

Agradecimientos

Ninguno declarado por los autores.

Referencias

1. Jiménez Pérez, Mario; Ibarra González, Isabel; Fernández Lainez, Cinthya; Ruiz García, Matilde; Vela Amieva, Marcela. Hiperamoneia en la edad pediátrica. Estudio de 72 casos. *Acta Pediátrica de México*. 2013 Septiembre-Octubre; 34(5).
2. Arnold-Almaraz, Karin; Olivares-Sandoval, M en Czazil; Revilla-Estivill, Nuria; Ibarra - González, Isabel; Belmont-Martínez, Leticia; Vela-Amieva, Marcela. Tratamiento de la hiperamonemia en pediatría. *Acta Pediátrica de México*. 2005 Noviembre-diciembre; 26(6).
3. Acosta, Pamela; Nogueira, Manuel; Gallagher, Rosario; Waquim, Cecilia; Piroli, Ignacio; Carmona, Rodrigo; Centeno, Mónica; Motto, Eduardo. Encefalopatía hiperamoniémia secundaria a infección urinaria por germen productor de ureasa. Caso clínico pediátrico. *Arch Argent Pediatr*. 2017 junio; 6(115).
4. Cavagnaro Santa María, Felipe; Roque Espinoza, Jorge; Guerra Hernández, Pamela. Uso de Hemofiltración veno-venosa continua en neonatos con hiperamonemia. Serie clínica. *Revista Chilena de Pediatría*. 2018 Junio-septiembre; 89(74-78).
5. Cifuentes , Yolanda; Arteaga, Clara; Lonngi, Gabriel; Quintero T, Ligia; Bermúdez, Martha. Hiperamonemia neonatal causada por defectos del ciclo de la úrea. *Revista de la facultad de Medicina*. 2010; 58(316-323).
6. Nogales , Andrea; López, Karolina; Navarro, Dianora; Rossell, Adalis; Quintana, Betzabeth; Perla, Enicar; Figuereo, Credy; Belandria, Katiuska. Hiperamonemia en niños:

Hiperamonemia Neonatal: A propósito de un caso

- Clasificación y opciones terapéuticas. Revista de la Sociedad Venezolana de Gastroenterología. 2013 enero-marzo; 67(1).
7. Urdaneta Urdaneta YM. Relación del amonio sérico con la severidad de la encefalopatía hepática. Scielo. 2008 Enero; 62(1).
 8. Cuentas Cervantes, Roberto; Rivera Parra, Luz; Sánchez Consuegra, Ricardo. Convulsiones neonatales: actualización. Centro de capacitación y actualización profesion médica. 2015; 14(3).
 9. Arnold-Almaraz, Karin; Olivares-Sandoval, M en C Zazil ; Revilla-Estivill, Nuria Francisco ; Ibarra-González, Isabel ; Belmont-Martínez, Leticia ; Vela-Amieva, Marcela. Tratamiento de la hiperamonemia en pediatría. Acta Pediátrica de México. 2005 Noviembre-diciembre; 26(6).

©2020 por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0) (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).