

Cas clinique

Mme D.F. âgée de 50 ans , droitère .

ATCD : -un rein unique ,une malformation congénitale avec un Coffey.

- des lombalgies.
- une cervicotomie pour chirurgie thyroïdienne.
- TS.

Traitement habituel: Xanax occasionnellement.

Le 20/06/2009 elle est adressée aux urgences pour une somnolence ,agressivité , propos incohérents.

Examen clinique: T.A. 17/9 , pouls 87, température 36.6°C

La patiente est somnolente, agitée par moments, DTS

Absence de déficit focalisé, Absence de raideur méningé.

La biologie :

Na 144 m.mol , glycémie 6.6 m.mol , Créatininémie 74 m.mol ,
calcémie 2.17 m.mol

NFS : normale

CRP à 2

BH : gamma GT à 45 , SGOT , SGPT , TP normal

Ethylémie < 0.1 g/l

Détection des BARBITURIQUES , TRICYCLIQUES ,
PARACETAMOL : négative

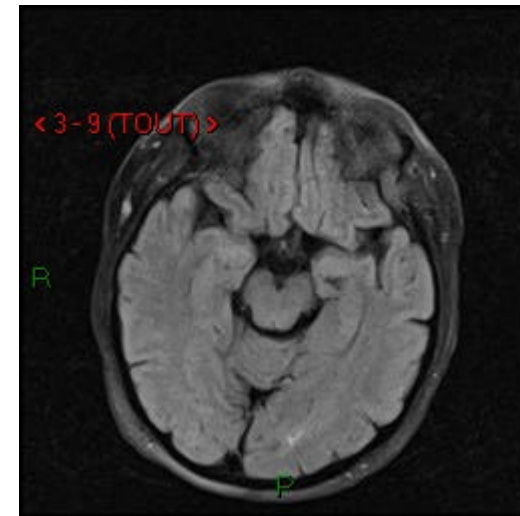
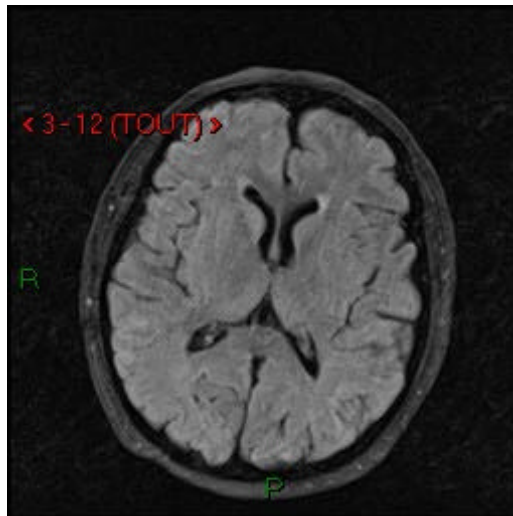
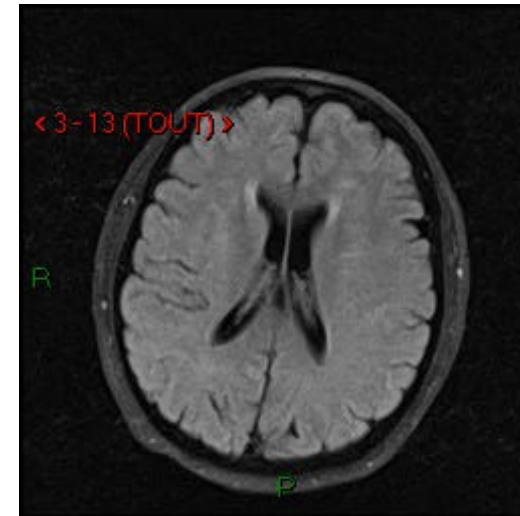
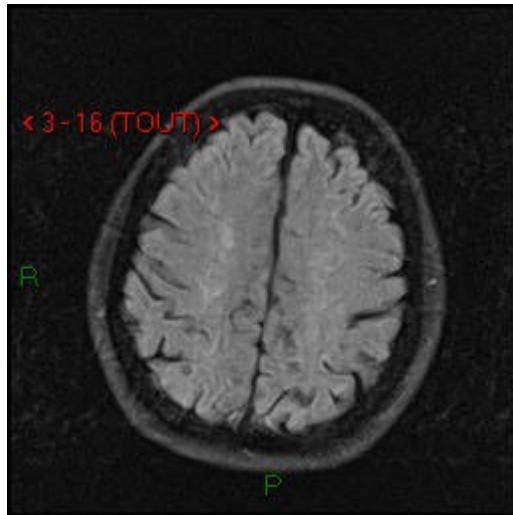
GDS : PH 7.41 , PCO2 23.5 mm Hg , PO2 111.6 , sat O2 98%

T4 , TSH , anticorps antithyroïdiens normaux.

Le scanner cérébral sans injections à l'entrée est normal



L'IRM cérébrale ne montre pas de lésions spécifiques



P.L. : < 2 éléments , 6 hématies , protéines 0.31 g/l

PCR Herpès Négatif.



L'EEG montre un tracé lent avec des ondes tri phasiques ,
on s'oriente vers une encéphalopathie métabolique.

Etiologie ?

Les encéphalopathies :

-Hépatique , hyperammonémique .

- Pancréatique .

--Anoxique .

-Hypercapnique.

-D'origine hydroélectrolytique .

-Dues à une endocrinopathie .

-Diabétique .

-Carentielle .

-- Toxique ou médicamenteuse .

-Urémique.

-Hypertensive .

En fait **l'ammoniémie** est montée jusqu'à 246 $\mu\text{mol/l}$ pour un normal entre 10 et 47.

La **chlorémie** était augmentée à 124 mmol/l pour un normal entre 96 et 110 mmol/l .

la réserve alcaline est descendue jusqu'à 11 mmol/l pour un normal entre 22 et 28 .

Le diagnostic retenu est ;

une encéphalopathie hyper- ammoniémique

sur un Coffey (Anastomose urétéro-sigmoïdienne) associé à

une acidose métabolique hyper-chlorémique.

L'hyper-ammoniémie serait due à l'hyperactivité bactérienne de la flore intestinale qui est augmentée à cause de la constipation .

l'ammonium est absorbé dans le colon et le rectum , et passe dans la veine cave inférieur par les veines rectales et les veines iliaques internes sans passer par le système porte.

en plus l'acidose profonde peut interrompre le cycle de l'urée au niveau hépatique (besoin de 1000 ml de bicarbonate/j).

Hyperammonaemic encephalopathy and severe metabolic acidosis in a patient with chronic renal insufficiency years after ureterosigmoidostomy

Dierk J. Hampel, Juliane Stoll, Lutz Nibbe and Maik Gollasch

Department of Medicine, Division of Nephrology and Intensive Care Medicine, Charité - Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow-Klinikum, D-13353 Berlin, Germany

Keywords: coprostasis; hyperammonaemic encephalopathy; Mainz pouch; metabolic acidosis; ureterosigmoidostomy

Introduction

We report a case of severe hyperchloraemic metabolic acidosis and hyperammonaemic encephalopathy in a patient with moderate renal insufficiency, who had discontinued oral bicarbonate administration. This patient had neither underlying liver disease nor urinary tract infection caused by urea-splitting bacteria. Bicarbonate administration resolved hyperchloraemic acidosis, but had no effect on hyperammonaemic encephalopathy. Hyperammonaemic encephalopathy resolved promptly after oral neomycin and lactulose. A review of acid-base, ammonia and nitrogen metabolism indicates that patients with moderate renal insufficiency are at high risk for metabolic disorders after ureterosigmoidostomy.

Case report

A 79-year-old male patient presented with somnolence, recurrent nausea and vomiting, constipation for several days and subsequently diarrhoea and hyperventilation. He complained about uneasiness a few days after he was discharged from a previous hospitalization with the consequence of a reduced food and fluid intake and failing to take his medication as prescribed.

Correspondence and offprint requests to: Dierk J. Hampel, MD Charité - Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow-Klinikum, Nephrology/Intensive Care Medicine Augustenburger Platz 1 D-13353 Berlin, Germany.
Email: dierk.hampel@charite.de; maik.gollasch@charite.de

During the previous hospitalization, the patient had received invasive cardiac diagnostics because of dyspnoea and angina pectoris during exertion. He had been diagnosed with a distal non-significant stenosis of the left main coronary artery (LMCA) developing into a significant stenosis in the proximal part of the left circumflexing artery (LCX). He had received angioplasty of the stenosis in the LCX and a stent had been successfully placed. The right coronary artery (RCA) had been occluded (already known from a previous coronary angiography). The patient had a chronic renal insufficiency stage 3 (K/DOQI criteria) and had received an ureterosigmoidostomy (Mainz pouch II) 8 years ago because of urothelial bladder carcinoma with radical extirpation of bladder and prostate.

On examination, the patient was somnolent and partially disoriented with slow response. His blood pressure, heart rate and temperature were normal. He was tachypnoeic with Kussmaul-type breathing. The chest was clear, the heart exhibited normal sounds without any murmurs. The abdomen was soft, bowel sounds were unremarkable. There was no peripheral oedema. Neurological findings besides somnolence and disorientation included a stiffness of the neck (albeit no sign of meningism), flapping tremor; other neurological deficits were not detected. The emergency department's blood gas analyser provided the initial information: pH 7.036, pCO₂ 22.3 mmHg, pHCO₃ 5.7 mmHg, Anion Gap 11.9, Na 142 mmol/l, K 5.2 mmol/l, haemoglobin 10.2 g/dl, glucose 130 mg/dl, lactate 6 mg/dl (Table 1). A chest X-ray revealed no pathological findings. More laboratory data was obtained: C-reactive protein (CRP) 0.66 mg/dl, creatinine 3.03 mg/dl, total protein 7.2 g/dl, AST 16 U/l, creatinine kinase 30 (U/l). Leucocyte, erythrocyte and thrombocyte counts were normal. He had hyperammonaemia (131 µmol/l; normal range 10–50 µmol/l)

Etiologies des hyperammoniémies

Hyperammoniémies
congénitales

Déficit enzymatique du
cycle de l'urée

Hyperammoniémies
acquises

Origine
médicamenteuse

-valproate de
sodium
-chimiothérapie

Infections
sévères

Insuffisance
hépatocellulaire acquise

-cirrhose , hépatite
-cancer ou métastases
hépatiques

Dans le cas de valproate ,l' hyperammoniémie est retrouvée dans 35 à 45% des patients .

Le mécanisme est complexe :

- Hépatotoxicité .

- Il pourrait bloquer le cycle de l'urée par inhibition des enzymes.

- Il induit un déficit en carnitine .

- Il favoriserait la réabsorption du glutamine au niveau du rein .

L'hyperammoniémie congénitale est essentiellement due au déficit enzymatique du cycle de l'urée .

Il y a 6 enzymes : **ornithine carbamyl transférase (OCT)** ,
carbamoyl phosphate synthétase , arginosuccinate synthétase ,
arginosuccinate lyase , arginase , N-acétyl glutamate synthétase .

traitement : DUPHALAC , hydratation , alcalinisation intensive
>4l/J (3 l ik +1,5 l de bicarbonate).

Régime sans protide .

On peut utiliser : Benzoate de sodium , chlorhydrate d'arginine iv .

Dans les cas sévères on peut avoir recours à l'hémodialyse .

L'évolution est rapidement favorable, avec une nette amélioration clinique .

L'EEG de contrôle du 26/06/2009 montre la disparition des ondes tri phasiques .

