

Encefalopatía hepática por colangitis en joven con mutación en ornitina transcarbamilasa

Hepatic encephalopathy from cholangitis in a young patient with ornithine transcarbamyase mutation

Yareli Lizbeth Rojas-Salazar^{1a}, Emiliano Gómez-Montañez^{1b}, Jorge Gustavo Rojas-Salazar^{1c}

Resumen

Introducción: la encefalopatía hepática (EH) es una complicación neurológica grave de la insuficiencia hepática crónica, caracterizada por alteraciones del estado de conciencia, que van desde confusión leve hasta coma. Aunque habitualmente se asocia con hiperamonemia secundaria a disfunción hepática, en algunos pacientes pueden coexistir susceptibilidades genéticas o metabólicas.

Caso clínico: hombre de 37 años que ingresó al departamento de urgencias debido a alteración del estado mental, hiperbilirrubinemia severa, disfunción renal aguda y signos de insuficiencia hepática descompensada; por lo tanto, se estableció el diagnóstico de encefalopatía hepática desencadenada por colangitis. Durante la hospitalización, el paciente presentó hiperamonemia desproporcionada en relación con el grado de disfunción hepática, y el análisis genético reveló una variante heterocigota en el gen de la ornitina transcarbamilasa (OTC); por ello, se inició tratamiento multidisciplinario para reducir el amonio.

Conclusión: este caso nos permite reflexionar sobre los desafíos diagnósticos y terapéuticos de la EH, así como sobre la importancia de un abordaje integral en pacientes con enfermedad hepática avanzada. Además, demuestra cómo los defectos genéticos del ciclo de la urea, como la deficiencia parcial de OTC, pueden agravar la hiperamonemia.

Abstract

Background: Hepatic encephalopathy (HE) is a serious neurological complication of chronic liver failure characterized by alterations of consciousness ranging from mild confusion to coma; and although it is classically associated with hyperammonemia secondary to hepatic dysfunction, in some patients genetic or metabolic susceptibilities may coexist.

Clinical case: This report presents a 37-year-old male patient who was admitted to the emergency department due to altered mental status, severe hyperbilirubinemia, acute renal dysfunction, and signs of decompensated liver failure; therefore, the diagnosis of hepatic encephalopathy triggered by cholangitis was established. During hospitalization, the patient exhibited disproportionate hyperammonemia relative to the degree of hepatic dysfunction, and genetic analysis revealed a heterozygous variant in the ornithine transcarbamyase (OTC) gene and multidisciplinary treatment was initiated to reduce ammonia.

Conclusion: This case allows us to reflect on the diagnostic and therapeutic challenges of HE, as well as the importance of a comprehensive approach in patients with advanced liver disease. Furthermore, it demonstrates how genetic defects of the urea cycle, such as partial OTC deficiency, can aggravate hyperammonemia and encephalopathy.

¹Universidad Autónoma de Ciudad Juárez, Instituto de Ciencias Biomédicas, Programa de Médico Cirujano. Ciudad Juárez, Chihuahua, México

ORCID: 0000-0003-1953-4857^a, 0000-0002-5611-3798^b, 0009-0005-5506-8082^c

Palabras clave
Encefalopatía Hepática
Colangitis
Insuficiencia Hepática
Alcoholismo Crónico
Reporte de Caso

Keywords
Hepatic Encephalopathy
Cholangitis
Hepatic Insufficiency
Chronic Alcoholism
Case Report

Fecha de recibido: 25/09/2025

Fecha de aceptado: 15/10/2025

Comunicación con:

Yareli Lizbeth Rojas Salazar
✉ yarojas177662@gmail.com
☎ 656 758 9682

Cómo citar este artículo: Rojas-Salazar YL, Gómez-Montañez E, Rojas-Salazar JG. Encefalopatía hepática por colangitis en joven con mutación en ornitina transcarbamilasa. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2026;64(2):e6874. doi: 10.5281/zenodo.17537129

Introducción

La encefalopatía hepática (EH) es una complicación neurológica que ocurre en pacientes con insuficiencia hepática crónica y se caracteriza por alteraciones del estado de conciencia, del comportamiento y de las funciones cognitivas superiores.¹ Esta condición se debe a la incapacidad del hígado para metabolizar ciertos compuestos, principalmente el amonio, cuya acumulación afecta al sistema nervioso central. Los síntomas de la EH van desde confusión leve hasta coma hepático, lo que convierte su diagnóstico y tratamiento en un desafío clínico considerable.²

El diagnóstico de la EH se realiza mediante una evaluación clínica compleja que incluye la historia personal, la presentación clínica y estudios de laboratorio que evidencian insuficiencia hepática, así como el uso de escalas específicas, como *Child-Pugh* y MELD (*Model for End-Stage Liver Disease*), las cuales evalúan la progresión de la enfermedad hepática.³ Por su parte, la colangitis se define como la inflamación de los conductos biliares, la cual puede exacerbar la disfunción hepática y, por lo tanto, empeorar la EH, además de incrementar el riesgo de sepsis y otras complicaciones.⁴

El tratamiento de la EH debe ser multidisciplinario y consiste en medidas generales de soporte, la reducción de amonio sanguíneo mediante fármacos como lactulosa y rifaximina, y el manejo de las complicaciones de la enfermedad hepática, como la hipertensión portal, la ascitis y la insuficiencia renal. Asimismo, se utilizan antibióticos cuando se confirma la presencia de colangitis.⁵

Más allá de la fisiopatología clásica de la encefalopatía hepática, existe un reconocimiento creciente de que las susceptibilidades metabólicas subyacentes, como las deficiencias parciales de enzimas del ciclo de la urea, pueden exacerbar la neurotoxicidad en pacientes con enfermedad hepática. Estas variantes genéticas raras, a menudo silenciosas hasta que ocurre un estresor metabólico, pueden conducir a una hiperamonemia desproporcionada en relación con el grado de disfunción hepática, lo que complica tanto el diagnóstico como el manejo.⁶ Por ello, la identificación de dichas susceptibilidades resulta particularmente importante en pacientes jóvenes o en aquellos que presentan síntomas neurológicos inusualmente severos, ya que puede guiar intervenciones específicas, informar el pronóstico y proporcionar información valiosa para el consejo genético familiar.

El presente trabajo tiene como objetivo presentar el caso de un paciente hombre de 37 años que acudió al departamento de urgencias con encefalopatía de probable etiología hepática y colangitis, y describir la importancia de considerar la patología dual —enfermedad hepática avanzada com-

binada con un defecto metabólico congénito— al evaluar presentaciones atípicas de encefalopatía hepática.

Caso clínico

Un paciente hombre de 37 años fue trasladado desde su domicilio al departamento de Urgencias de un hospital de segundo nivel en Ciudad Juárez debido a un estado mental alterado de aproximadamente 24 horas de evolución, caracterizado por desorientación en tiempo y espacio, agresividad, disminución de la reactividad y alteraciones en el patrón sueño-vigilia.

Al ingreso, el paciente se encontraba alerta pero desatento, desorientado en tiempo, espacio y lugar; vocalizaba frases completas, pero era incapaz de responder adecuadamente al interrogatorio. Por tal motivo, se realizó una entrevista indirecta con un familiar, quien refirió como antecedente significativo alcoholismo crónico desde la juventud, con consumo aproximado de 25 latas de cerveza diarias, además de tabaquismo activo y uso de drogas no especificadas. No se identificaron otros antecedentes patológicos crónicos ni quirúrgicos relevantes.

En la exploración física se observó ictericia marcada, mucosas y piel secas, obesidad grado I (IMC de 34.6), abdomen globoso por panículo adiposo, sin datos de irritación peritoneal ni visceromegalia. Los signos vitales se encontraron dentro de límites normales, excepto por una saturación de oxígeno de 90%. En la exploración neurológica únicamente se identificó nistagmo horizontal.

Con base en el cuadro clínico, los antecedentes y los estudios de laboratorio mostrados en el [cuadro I](#), se establecieron los diagnósticos de encefalopatía en estudio con probable etiología por enfermedad hepática crónica Child-Pugh C, colangitis, ictericia severa, lesión renal aguda estadio KDIGO II secundaria a nefropatía por pigmentos, bicitopenia e hipopotasemia severa. De acuerdo con estos diagnósticos, se aplicaron las escalas APACHE II, SAPS II y SOFA, con resultados de 25, 39 y 13 puntos, respectivamente.

Durante la hospitalización, ante el aumento desproporcionado de los niveles de amonio, se realizaron pruebas metabólicas extendidas, en las cuales el análisis genético reveló una variante patogénica heterocigota en el gen de la ornitina transcarbamilasa (OTC), confirmando una deficiencia parcial de esta enzima del ciclo de la urea. Este hallazgo proporcionó una explicación plausible para la hiperamonemia excesiva, que no podía atribuirse únicamente al grado de disfunción hepática; por lo tanto, la coexistencia de enfermedad hepática avanzada relacionada con alcohol y un error congénito del metabolismo probablemente con-

Cuadro I Encuentro de laboratorio alterados al momento de admisión

Parámetro	Resultados del paciente	Rango de referencia
Bilirrubina total	28.9 mg/dL	0.3 – 1.2 mg/dL
Bilirrubina directa	26.3 mg/dL	0.1 – 0.3 mg/dL
Albúmina	2.1 g/dL	3.5 – 5.0 g/dL
AST	144 U/L	10 – 40 U/L
Amonio sérico	246 µmol/L	15–45 µmol/L
Plaquetas	85,000 /µL	150,000 – 400,000 /µL
Hemoglobina	10.6 g/dL	13.5 – 17.5 g/dL (males)
Creatinina	2.9 mg/dL	0.7 – 1.3 mg/dL
Tasa de Filtrado Glomerular	26.89 mL/min/1.73 m ²	> 90 mL/min/1.73 m ²
Tiempo de protrombina (PT)	36.6 seconds	11 – 13.5 seconds
INR	3.05	0.8 – 1.2
Lactato	3.6 mmol/L	0.5 – 2.2 mmol/L
Potasio (K ⁺) en gasometría	2.1 mmol/L	3.5 – 5.1 mmol/L

Los hallazgos revelaron un patrón predominantemente hepatocelular de lesión hepática evidenciado por AST e hiperbilirrubinemia, junto con función sintética hepática deteriorada mostrada por hipoalbuminemia, TP prolongado y INR elevado. La función renal fue consistente con lesión renal aguda, con creatinina elevada y tasa de filtración glomerular reducida. Además, se identificaron hiperlactatemia e hipopotasemia severa con una hiperamonemia desproporcionada, reflejando hipoperfusión tisular y desequilibrio electrolítico. Los valores de referencia corresponden a los establecidos por el laboratorio clínico del hospital

tribuyeron de manera sinérgica a la gravedad del deterioro neurológico observado en este paciente.

Se inició tratamiento con medidas generales de soporte, ayuno, administración de soluciones intravenosas, lactulosa para la reducción del amonio, rifaximina, omeprazol, infusión de L-ornitina L-aspartato, albúmina humana y oxigenoterapia. Durante la hospitalización, el paciente permaneció inestable a pesar del tratamiento, con encefalopatía persistente e hipopotasemia, lo que requirió soporte ventilatorio y la colocación de un catéter venoso central, así como su ingreso al servicio de Cirugía General con interconsulta a Medicina Interna.

El ultrasonido hepatobiliar mostró esplenomegalia, vena porta con cambios secundarios a hipertensión portal y ascitis no tabicada. La tomografía abdominal y el panel viral no evidenciaron alteraciones relevantes. En consecuencia, el tratamiento se continuó con la administración de solución salina, omeprazol, lactulosa, norepinefrina en infusión continua, meropenem, etamsilato, vitamina K, albúmina humana, terlipresina, furosemida y transfusión de 10 unidades.

Actualmente, el paciente permanece bajo observación por el servicio de Cirugía General, con pronóstico reservado y evolución clínica complicada, requiriendo hasta el momento la transfusión de 14 unidades de plasma fresco congelado. El manejo multidisciplinario continúa, en espera de una respuesta favorable al tratamiento.

Discusión

La encefalopatía hepática (EH) es una complicación neurológica grave que afecta hasta al 60 % de los pacientes con cirrosis en algún momento de su evolución, y su aparición se asocia con un aumento significativo de la morbilidad y la mortalidad. Puede manifestarse desde alteraciones conductuales leves hasta coma profundo.⁷ La EH ocurre generalmente en presencia de un factor precipitante que exacerba la disfunción hepática; entre los principales desencadenantes se encuentran las infecciones, como la colangitis o la peritonitis bacteriana espontánea, el sangrado gastrointestinal, la hipopotasemia, la alcalosis metabólica y la deshidratación, entre otros. Por lo tanto, la identificación y el tratamiento oportunos de la causa subyacente son fundamentales en el manejo de la EH.⁸ En el presente caso, se observó un cuadro compatible con EH descompensada en el contexto de enfermedad hepática crónica de probable origen alcohólico, acompañada de un proceso de colangitis como factor desencadenante.

Desde un punto de vista fisiopatológico, la EH es consecuencia de la acumulación de compuestos neurotóxicos que el hígado es incapaz de metabolizar adecuadamente, principalmente el amonio, el cual puede atravesar la barrera hematoencefálica, alterar la neurotransmisión, causar edema cerebral y resultar en disfunción neuronal.^{9,10} En pacientes con cirrosis, este proceso puede verse exacerbado por un desencadenante, especialmente de origen infeccioso, como la colangitis, la cual clásicamente se define por la tríada de Charcot (fiebre, ictericia y dolor en

el cuadrante superior derecho); sin embargo, en pacientes cirróticos esta tríada puede no manifestarse de manera completa, lo que dificulta su diagnóstico.¹¹

La encefalopatía hepática en pacientes con enfermedad hepática avanzada suele ser multifactorial; en este caso coexistieron factores precipitantes bien establecidos, como la hipopotasemia y la hemorragia digestiva alta, además de haberse descartado una posible peritonitis bacteriana espontánea. De acuerdo con las guías de la *European Association for the Study of the Liver* (EASL, 2022), es fundamental corregir estos factores antes de atribuir la EH a una causa genética; por lo que en esta revisión se reevalúa la secuencia de eventos que precipitaron el cuadro. Si bien la hiperamonemia fue marcada, es importante recordar que los niveles séricos de amonio no se correlacionan de manera directa con la gravedad clínica de la encefalopatía hepática.^{12,13} Tanto las guías europeas como las americanas destacan que los valores elevados de amonio solo tienen utilidad diagnóstica cuando se interpretan en conjunto con el cuadro clínico, por lo que no deben considerarse de forma aislada como indicadores de severidad.

La detección de una variante patogénica en el gen de la ornitina transcarbamilasa (OTC) es de particular relevancia. La deficiencia de OTC es el trastorno más frecuente del ciclo de la urea, generalmente heredado de forma ligada al cromosoma X, y los portadores heterocigotos pueden permanecer asintomáticos hasta ser expuestos a factores de estrés metabólico, como infecciones, consumo de alcohol o enfermedad hepática avanzada.¹⁴ En este caso, la deficiencia parcial subyacente de la enzima probablemente exacerbó la respuesta hiperamonémica en el contexto de colangitis y cirrosis descompensada, resultando en una encefalopatía de severidad inusual.

La indicación de realizar un estudio genético en este paciente se fundamentó en la presencia de hiperamonemia desproporcionada en relación con el grado de disfunción hepática, la edad joven y la respuesta insuficiente inicial a las medidas de reducción del amonio. En estos escenarios, se recomienda descartar trastornos del ciclo de la urea (UCD), en particular la deficiencia de OTC, que es el UCD más frecuente, con una prevalencia estimada entre 1 en 14 000 y 1 en 80 000, dependiendo de la literatura.¹⁵ El hallazgo de una variante patogénica explica en parte la hiperamonemia, pero no sustituye la relevancia de los factores precipitantes clásicos de la EH.

Aunque el amonio sérico apoya el diagnóstico de encefalopatía hepática, sus niveles no se correlacionan de manera lineal con la gravedad clínica; por lo tanto, sería un error de tipo I inferir una causalidad única atribuible a la variante genética. En este contexto, resulta más apropiado consi-

derar dicha variante como un factor que contribuyó a una hiperamonemia “desproporcionada”, en sinergia con la descompensación hepática subyacente.

El paciente presentó ictericia marcada con hiperbilirrubinemia (bilirrubina total de 29 mg/dL), hipopotasemia severa (potasio sérico de 2.1 mmol/L) y disfunción renal aguda. Diversos estudios han demostrado que el deterioro de la función renal y los trastornos electrolíticos son factores de mal pronóstico en pacientes con EH.^{16,17} Asimismo, la aplicación de escalas de severidad —APACHE II de 25 (mortalidad estimada del 55%), SOFA de 13 (mortalidad del 80%) y SAPS II de 39 (mortalidad del 25%)— indica un cuadro de enfermedad crítica y justifica el manejo intensivo brindado al paciente.¹⁸

Dado que no existe una prueba única definitiva para el diagnóstico de EH, la sospecha clínica se basó en la integración de la sintomatología, los antecedentes y los estudios de laboratorio. Si bien se ha propuesto la cuantificación del amonio sanguíneo en estos casos, su valor aislado no permite predecir la severidad ni la respuesta al tratamiento, razón por la cual no se utiliza de forma rutinaria con estos fines en la práctica clínica. Además, el diagnóstico de EH debe sustentarse en la exclusión de otras causas de encefalopatía, como infecciones del sistema nervioso central, lesiones estructurales o trastornos metabólicos.^{19,20}

De acuerdo con las Guías de Tokio 2018 (TG18), el diagnóstico de colangitis aguda requiere la combinación de tres grupos de criterios: (A) inflamación sistémica (fiebre o leucocitosis), (B) colestasis (ictericia o elevación de fosfatasa alcalina, GGT o bilirrubinas) y (C) evidencia de obstrucción biliar por imagen.²¹ En el presente caso, el paciente presentó colestasis (bilirrubina total de 28.9 mg/dL) y evidencia radiológica de dilatación del colédoco, sin datos concluyentes de inflamación sistémica, como fiebre o leucocitosis; por lo que el cuadro se clasificó como colangitis sospechada, mas no definitiva. Este abordaje se alineó con las recomendaciones de TG18, en las cuales la sospecha clínica es suficiente para iniciar antibióticos de forma temprana, lo que probablemente contribuyó a la evolución favorable.

Una vez establecido el diagnóstico, se inició de manera adecuada el tratamiento dirigido a la reducción de los niveles de amonio mediante lactulosa y rifaximina, la corrección de los trastornos hidroelectrolíticos, el uso de antibióticos de amplio espectro (como meropenem y ceftriaxona) para el control del proceso infeccioso desencadenante, el soporte hemodinámico con norepinefrina y la corrección de la coagulopatía mediante vitamina K y plasma fresco congelado.²² Todo este abordaje se encuentra respaldado por las guías actuales de la *American Association for the Study of Liver Diseases* (AASLD) y la *European Association for the Study*

of the Liver (EASL), que enfatizan la importancia de la intervención temprana y multidisciplinaria.^{11,23} En el **cuadro II** se presentan tres casos similares previamente descritos de encefalopatía hiperamonémica.

Una limitación a considerar en este caso fue la falta de identificación del agente microbiológico responsable de la colangitis. Si bien el diagnóstico se sustentó en la presencia de ictericia e hiperbilirrubinemia, resulta deseable contar con una confirmación microbiológica. Por otro lado, debe tenerse en cuenta que, en pacientes con cirrosis avanzada, tanto los hallazgos clínicos como los de imagen suelen ser inespecíficos; por lo tanto, la ausencia de hallazgos concluyentes en estudios de imagen o de síntomas típicos, como dolor abdominal, no descarta de manera definitiva la presencia de colangitis, especialmente en pacientes inmuno-comprometidos.

Conclusión

La encefalopatía hepática continúa siendo una emergencia médica relativamente frecuente en pacientes con cirrosis, cuyo manejo requiere no solo el control de los síntomas neurológicos, sino también la identificación y el tratamiento

del factor desencadenante. El presente caso pone de manifiesto la importancia de reconocer y tratar adecuadamente dichos factores, así como de no descartar la presencia de colangitis incluso en ausencia de criterios clásicos. Asimismo, resalta el desafío que implica el manejo de estas condiciones, ya que requieren un abordaje integral en el que la decisión de escalar el tratamiento a terapia intensiva, utilizar soporte ventilatorio, agentes vasoactivos y transfusiones debe recaer en un equipo multidisciplinario.

Finalmente, el hallazgo de hiperamonemia desproporcionada asociada con una mutación patogénica en el gen OTC subraya que las susceptibilidades genéticas pueden exacerbar la severidad de la encefalopatía hepática, particularmente en pacientes jóvenes. Esta patología dual refuerza la necesidad de que los clínicos mantengan un alto índice de sospecha de errores congénitos del metabolismo ante presentaciones atípicas de encefalopatía hepática.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Cuadro II Casos clínicos reportados de encefalopatía hiperamonémica por deficiencia de ornitina transcarbamilasa (OTC)

País	Año	Sexo	Edad	Breve descripción del caso
China	2022	Hombre	11.7 años	Niño con inicio tardío de deficiencia de OTC, encefalopatía hiperamonémica tras síntomas de irritación y alteración del nivel de conciencia; tratamiento con dieta libre de proteína y neutralizadores de nitrógeno + trasplante hepático con mejoría neurológica ²⁴
India	2022	Hombre	36 años	Hombre de 36 años desarrolla encefalopatía aguda con niveles elevados de amonio tras uso de valproato y antipsicóticos, con función hepática normal; diagnóstico confirmado por EEG y evidencia de edema cerebral ²⁵
Alemania	2022	Mujer	24 años	Mujer diagnosticada previamente con deficiencia de OTC, con episodios de encefalopatía grave por incumplimiento dietético; amenazada por encefalopatía hepática, tratada con benzoato de sodio, fenilbutirato/fenilacetato, arginina y hemofiltración continua; recuperación completa ²⁶

Resumen de casos recientes de deficiencia de OTC con encefalopatía hiperamonémica, incluyendo edad, sexo, presentación clínica y manejo

Referencias

1. Torre A, Córdova J, Martínez FD. Hepatic encephalopathy: risk identification and prophylaxis approaches. *Metab Brain Dis.* 2025;40(3):138. doi: 10.1007/s11011-025-01531-y.

2. Mandiga P, Foris LA, Bollu PC. *Hepatic Encephalopathy*. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2015. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430869/>

3. Naik A, Moorthy S. A comparative analysis between Model for End-stage Liver Disease score (MELD), Modified Model for End-stage Liver Disease score (MELD-Na), and Child–

Pugh score (CPS) in predicting complications among cirrhosis patients. *Egypt J Intern Med* 37, 99 (2025). Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s43162-025-00478-x>

4. Chen G, Sha Y, Wang K, et al. Advancements in Managing Choledocholithiasis and Acute Cholangitis in the Elderly: A Comprehensive Review. *Cureus.* 2025;17(2):e78492. doi: 10.7759/cureus.78492.

5. Fu J, Gao Y, Shi L. Combination therapy with rifaximin and lactulose in hepatic encephalopathy: A systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2022;17(4):e0267647. doi: 10.1371/journal.pone.0267647.

6. Stone WL, Basit H, Jaishankar GB. Urea Cycle Disorders.

- StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482363/>
7. Ridola L, Faccioli J, Nardelli S, et al. Hepatic encephalopathy: diagnosis and management. *J Transl Int Med.* 2020;8(4):210-219. doi: 10.2478/jtim-2020-0034.
 8. Riggio O, Celsa C, Calvaruso V, et al. Hepatic encephalopathy increases the risk for mortality and hospital readmission in decompensated cirrhotic patients: a prospective multicenter study. *Front Med (Lausanne).* 2023;10:1184860. doi: 10.3389/fmed.2023.1184860.
 9. Claeys W, Van Hoecke L, Lefere S, et al. The neuroglial unit in hepatic encephalopathy. *JHEP Rep.* 2021;3(5): 100352. doi: 10.1016/j.jhepr.2021.100352.
 10. Fallahzadeh MA, Rahimi RS. Hepatic Encephalopathy: Current and Emerging Treatment Modalities. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2022;20(8S):S9-S19. doi: 10.1016/j.cgh.2022.04.034.
 11. Affan RA, Noureldin AW, Ribeiro MA Jr. Classification and management of acute cholangitis. *Panama J Trauma Crit Care Emerg Surg.* 2022;11(3):163-168. doi: 10.5005/jp-journals-10030-1401
 12. European Association for the Study of the Liver. EASL clinical practice guidelines on the management of hepatic encephalopathy. *J Hepatol.* 2022;77(3):807-824. doi: 10.1016/j.jhep.2023.09.004.
 13. Deutsch-Link S, Moon AM. The Ongoing Debate of Serum Ammonia Levels in Cirrhosis: the Good, the Bad, and the Ugly. *Am J Gastroenterol.* 2023;118(1):10-13. doi: 10.14309/ajg.0000000000001966.
 14. Ecker ME, Paparoupa M, Sostmann B, et al. Hepatic encephalopathy is not always due to liver cirrhosis. *Case Rep Gastroenterol.* 2022;16(2):313-319. doi: 10.1159/000524551
 15. Donovan K, Vaqar S, Guzman N. Ornithine Transcarbamylase Deficiency. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537257/?utm_source=chatgpt.com
 16. Hamza M, Umair M, Kalsoom O, et al. Prevalence And Patterns Of Electrolyte Abnormalities In Patients With Liver Cirrhosis Presenting With Hepatic Encephalopathy. *Journal of Population Therapeutics and Clinical Pharmacology.* 2025; 32(1), 1747-1753. doi: 10.53555/5kggv510
 17. Zhao M, Saab S, Craw C, et al. The Impact of Renal Function on Hepatic Encephalopathy Following TIPS Placement for Refractory Ascites. *Biomedicines.* 2023;11(8):2171. doi: 10.3390/biomedicines11082171.
 18. Naqvi IH, Mahmood K, Ziaullah S, et al. Better prognostic marker in ICU: APACHE II, SOFA or SAP III. *Pak J Med Sci.* 2016;32(5):1146-1151. doi: 10.12669/pjms.325.10080.
 19. Higuera-de-la-Tijera F, Velarde-Ruiz Velasco JA, Raña-Garibay RH, et al. Current vision on diagnosis and comprehensive care in hepatic encephalopathy. *Rev Gastroenterol Mex.* 2023;88(2):155-174. doi: 10.1016/j.rgmex.2023.04.006.
 20. Rudler M, Weiss N, Bouzbib C, et al. Diagnosis and management of hepatic encephalopathy. *Clin Liver Dis.* 2021;25(2): 393-417. doi: 10.1016/j.cld.2021.01.008.
 21. Miura F, Okamoto K, Takada T, et al. Tokyo Guidelines 2018: initial management of acute biliary infection and flowchart for acute cholangitis. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2018;25 (1):31-40. doi: 10.1002/jhbp.509.
 22. Fadlallah H, El Masri D, Bahmad HF, et al. Update on the Complications and Management of Liver Cirrhosis. *Med Sci (Basel).* 2025;13(1):13. doi: 10.3390/medsci13010013.
 23. Hoilat GJ, Suhail FK, Adhami T, et al. Evidence-based approach to management of hepatic encephalopathy in adults. *World J Hepatol.* 2022;14(4):670-681. doi: 10.4254/wjh.v14.i4.670.
 24. Fu XH, Hu YH, Liao JX, et al. Liver transplantation for late-onset ornithine transcarbamylase deficiency: A case report. *World J Clin Cases.* 2022 Jun 26;10(18):6156-6162. doi: 10.12998/wjcc.v10.i18.6156.
 25. Maramattom BV, Saul P. Hyperammonemic Encephalopathy due to Underlying Ornithine Transcarbamylase Deficiency. *Ann Indian Acad Neurol.* 2025;28(4):608-611. doi: 10.4103/aian.aian_1069_24. E
 26. Ecker ME, Paparoupa M, Sostmann B, et al. Hepatic Encephalopathy Is Not Always due to Liver Cirrhosis. *Case Rep Gastroenterol.* 2022;16(2):313-319. doi: 10.1159/000524551.