**UM OUTRO CASO CLÍNICO DE HIPERAMONEMIA HEREDITÁRIA**

Aos seis meses de idade uma criança foi internada com diagnóstico de bronquite. Ela alimentava-se bem e pesava 6,5 Kg. Pouco tempo após ter recebido alta ela passou a vomitar ocasionalmente e parou de ganhar peso. Com a idade de oito meses e meio ela foi reinternada; não apresentava sinais físicos anormais; os exames laboratoriais de sangue, urina, e por raios-X, eram normais. Depois de uma semana ela tornou-se habitualmente sonolenta, a temperatura subiu para 39,4°C, as pulsações cardíacas subiram a 136/minuto e o fígado aumentou de tamanho. Todos os testes bioquímicos continuaram normais, mas o EEG era claramente anormal. Como a pequena paciente não conseguia reter o leite dado por sonda, administrou-se glicose intravenosa. Ela melhorou rapidamente e saiu do estado de coma em 24 horas. A cromatografia em papel de sua urina evidenciou quantidades anormalmente altas de glutamina e uracila, o que sugere uma alta concentração sanguínea do íon amônio e aumento da síntese das pirimidinas. Esta suspeita foi confirmada por exames laboratoriais. Discutir o provável diagnóstico dessa criança.