Neurology Perspectives. 2022;2(Espec Cong 1):721

Neurology perspectives

17809 - NEUROIMAGEN EN SÍNDROME MELAS: TC PERFUSIÓN EN EPISODIO SEUDOICTAL. SERIE DE 2 CASOS

Olivera González, M.[1]; Pérez del Olmo, V.[2]; Morcos, R.[2]; Doncel-Moriano Cubero, A.[2]; Santana Moreno, D.[1]; Rodríguez Vázquez, A.[2]; Alejaldre, A.[1]; Urra, X.[2]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; [2]Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Resumen

Objetivos: El síndrome MELAS es la encefalomiopatía mitocondrial más frecuente. Suele cursar con episodios recurrentes de déficits neurológicos focales y crisis epilépticas. El estudio se hace habitualmente mediante resonancia magnética (RM) pero está poco descrito el papel de la TC perfusión en esta entidad. Presentamos la neuroimagen precoz de episodios seudoictales en dos pacientes familiares directos con MELAS.

Material y métodos: Caso 1: varón de 30 años con síndrome MELAS diagnosticado genética e histológicamente que consulta por alteración sensitivomotora súbita braquial izquierda precedido en días previos de varios episodios autolimitados de afasia mixta. Caso 2: mujer de 61 años con diagnóstico genético que consulta por déficit motor de extremidades derechas, y afasia mixta fluctuantes.

Resultados: En el caso 1, la TC multimodal muestra una hipodensidad a nivel frontotemporal derecho e hiperperfusión focal frontotemporal bilateral. La RM cerebral posterior objetiva una lesión frontotemporal derecha con restricción cortical en difusión y edema vasogénico subcortical. En el caso 2, la TC muestra una hipoperfusión a nivel temporoparietal izquierdo.

Conclusión: En el síndrome MELAS existe una disfunción en la cadena transportadora de electrones que condiciona una insuficiencia metabólica intermitente que se traduce en episodios seudoictales y/o crisis comiciales. Se ha descrito el mecanismo de compensación es la vasodilatación cerebral, existiendo una hiperperfusión cerebral focal desde fases previas y que se mantiene hasta fases subagudas lo cual se refleja en el TC perfusión del primer paciente. Por el contrario, podemos encontrar casos en los que el déficit esté producido por un defecto de perfusión en el momento agudo.

2667-0496 / © 2022, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Neurología (SEN). Todos los derechos reservados.