



18022 - REDUCCIÓN DE LOS NIVELES EN LCR DE GLUTAMATO TRAS SUPLEMENTACIÓN ORAL DE GLUTAMINA EN PACIENTES CON SÍNDROME MELAS

Guerrero Molina, M.D.L.P.¹; Morales Conejo, M.²; Delmiro Magdalena, A.³; Morán, M.³; Domínguez González, C.¹; Martín-Casanueva, M.Á.³; Arenas Barbero, J.³; González de la Aleja, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre;

³Laboratorio de Enfermedades Neurometabólicas y Mitocondriales. Instituto de Investigación i+12. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Resumen

Objetivos: El síndrome (Sd) MELAS (*Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis, and Stroke-like episodes*) es un trastorno con clínica neurológica variada asociado principalmente a mutaciones en el gen MT-TL1 del ADN mitocondrial. No existen tratamientos modificadores de la enfermedad. Previamente describimos que los pacientes con Sd MELAS presentaban en LCR niveles aumentados de glutamato (Glu) y disminuidos de glutamina (Gln). Los astrocitos son los responsables de acoplar las demandas metabólicas de las neuronas, así como de la recaptación de Glu de la terminal sináptica para su transformación en Gln, un proceso que consume energía. Postulamos que la suplementación oral con altas dosis de glutamina podría reducir los niveles de Glu.

Material y métodos: Estudio cuasiexperimental para evaluar la seguridad y los niveles en LCR de Gln y Glu basales y tras 12 semanas de tratamiento con glutamina oral en pacientes con Sd MELAS.

Resultados: 9 pacientes (66,7% mujeres, edad media $35,8 \pm 3,24$ años) recibieron la intervención. Tras esta, los niveles en LCR de Glu disminuyeron significativamente ($9,77 \pm 1,21$ vs. $18,48 \pm 1,34$?mol/L, $p = 0,001$), y los niveles de Gln se incrementaron significativamente ($433,66 \pm 15,31$ vs. $336,31 \pm 12,92$?mol/L, $p = 0,002$). Un paciente presentó una elevación transitoria de transaminasas, cuatro presentaron sensación de saciedad leve y otro ingresó por estatus epiléptico sin “stroke-like”.

Conclusión: La suplementación oral de Gln reduce significativamente los niveles en LCR de Glu y eleva los de Gln en pacientes con Sd MELAS. Estos resultados podrían tener implicaciones terapéuticas en este grupo de pacientes.