

TRATAMIENTO CON L-ARGININA EN PACIENTE CON SOSPECHA DE SÍNDROME DE MELAS.

Miguel Ángel Carvajal Sánchez

Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia

ANTECEDENTES

- Varón, 36 años.
- DM 1b
- Hipoacusia severa desde 26 años
- Sospecha *Síndrome MELAS*



- Ingreso previo NRL:
Cefalea frontal opresiva + déficit visual OI → Ictus ACP

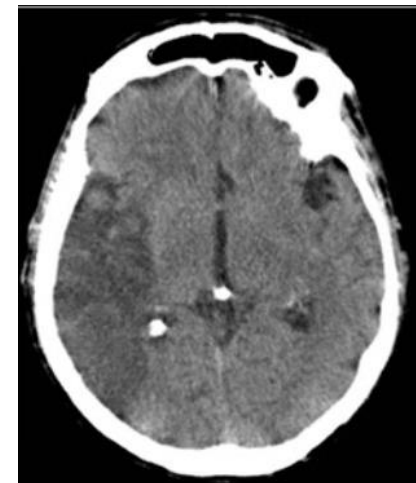


PRUEBAS DE VALORACIÓN OBJETIVA Y SUBJETIVA

- Urgencias: Hemianopsia OI, debilidad y ataxia MSI, MII.
- BQ: Glucosa 291 mg/dL.



- Imagen: TAC simple: lesión occipital derch → + parietal y temporal derch.



EVOLUCIÓN CLÍNICA

- **Ingreso**: hemianopsia OI, ataxia MMII, ACV.
- **1er día**: inicia L-arginina, buena tolerancia. Monitorización TA, iones, glucemia.
- **2º día**: estable, mejoría movimientos involuntarios mano izquierda.
- **3er día**: buena coordinación MII-MSI. Finaliza perfusión con buena tolerancia.
- **7º día**: mejoría parcial déficit neurológico. Solicitud estudio genético + alta.
- **Última revisión**: mejoría progresiva alteraciones visuales y motoras. Se recibe curva de lactato alterada.



HISTORIA FARMACOTERAPÉUTICA



Insulina, Ramipril, Clopidogrel, Levetiracetam, L-Arginina, Coenzima Q10, Becozyme C Forte, L-Carnitina.



IBP, insulina, clopidogrel, enoxaparina, ramipril, levetiracetam.

L-Arginina:

- Dosis carga: 15g/250mL en 2h
- Dosis mantenimiento: 15g/500mL en 24h x3d
- * Vía central → Vía periférica (No camas UCI)
- * 1500mL SG 10% → SG 5% (DM)

V.O. 75mg/kg c/8h: 3g c/8h

Coenzima Q10



Similar a ingreso (ajuste Coenzima Q10, L-carnitina)

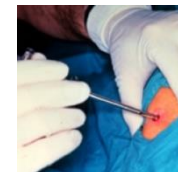
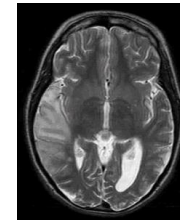


SÍNDROME DE MELAS

- Acrónimo: Mitochondrial Encephalomyopathy (ME), Lactic Acidosis (LA), Stroke-like episodes (S).
- Enfermedad mitocondrial progresiva e incurable.
- España: 5,7/100.000 personas >14años.

- Síntomas:
 - Encefalopatía, miopatía, dolor de cabeza, déficits neurológicos focales, convulsiones, vómitos, pérdida auditiva, baja estatura.

- Diagnóstico:
 - Imagen: lesiones tipo infarto multifocal en LO, LP.
 - Laboratorio: iones, función renal, hemograma, gasometría venosa + ác. láctico (alteración piruvato → ac. láctica).
 - Biopsia muscular: fibras rojas irregulares.
 - Análisis genético.

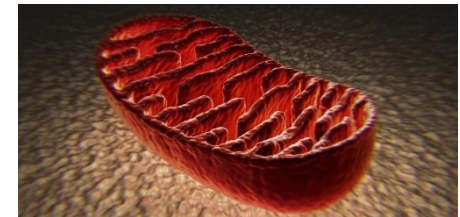


SÍNDROME DE MELAS: TRATAMIENTO

○ Detención de la progresión

○ Convulsiones → antiepilépticos.
Valproico (!!!)

○ Coenzima Q10, L-carnitina: ↑ energía



○ L-arginina:

Atenúa gravedad síntomas

↓ frecuencia episodios

Precursor NO

↑ capacidad aeróbica y metabolismo muscular

Perfusión: !!!: TA, glucemia, iones (hipoNa)



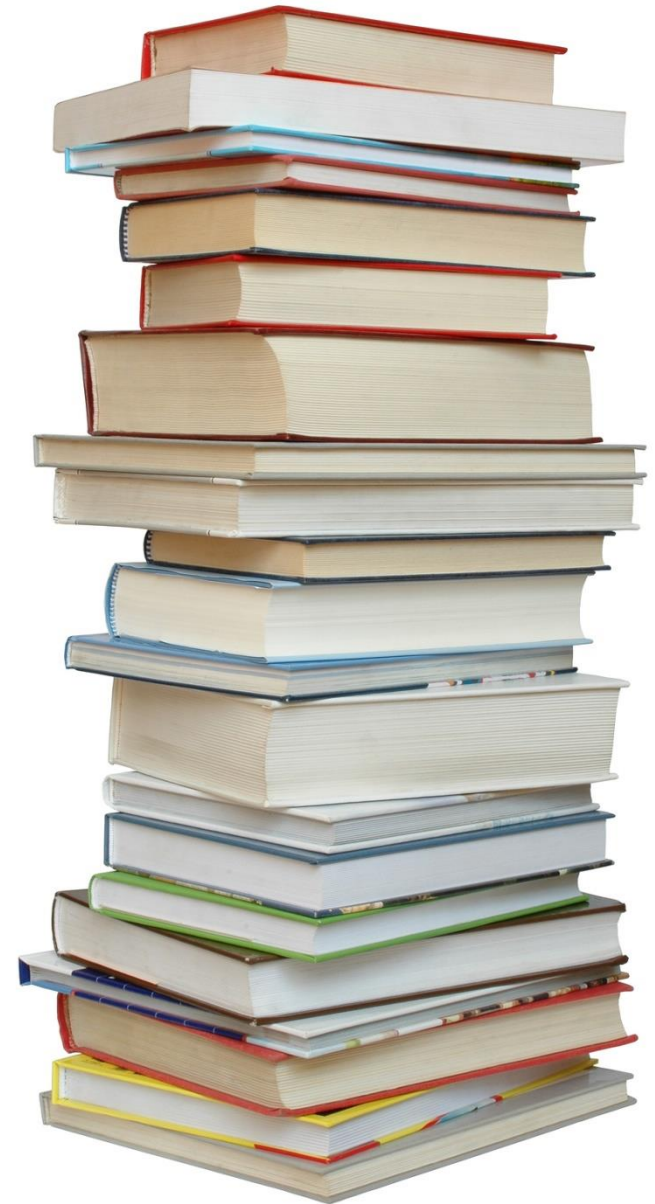
CONTRIBUCIÓN DEL FARMACÉUTICO

1. Búsqueda bibliográfica, colaboración otros SF (HURS), validación protocolo.
2. Obtención presentaciones arginina: viales clorhidrato IV (F.M. sin vigencia hospital), arginina oral sobres.
3. Médico: prescripción electrónica correcta, pruebas analíticas a solicitar.
4. Consenso dosis a administrar v.o.
5. Enfermería: administración, precauciones, monitorización signos vitales.
6. Revisión reacciones adversas.
7. Validación tratamiento hospitalario y al alta.



BIBLIOGRAFÍA

- Arpa J, Cruz-Martínez A, Campos Y, et al. Prevalence and progression of mitochondrial diseases: a study of 50 patients. *Muscle Nerve* 2003; 28:690.
- Lee HN, Eom S, Kim SH, et al. Epilepsy Characteristics and Clinical Outcome in Patients With Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis, and Stroke-Like Episodes (MELAS). *Pediatr Neurol* 2016; 64:59.
- Pia S, Lui F. Melas Syndrome. [Updated 2019 Jan 16]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan.
- Stacpoole PW. Lactic acidosis and other mitochondrial disorders. *Metabolism* 1997; 46:306.
- Santa KM. Treatment options for mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes (MELAS) syndrome. *Pharmacotherapy* 2010; 30:1179.
- O'Ferrall, E. Mitochondrial myopathies: Clinical features and diagnosis. Shefner JM, Hahn, S, ed UpToDate. Dashe JF, 2020: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on May 1, 2020)
- Rodan LH, Wells GD, Banks L, et al. L-Arginine Affects Aerobic Capacity and Muscle Metabolism in MELAS (Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis and Stroke-Like Episodes) Syndrome. *PLoS One* 2015; 10:e0127066.
- Koga Y, Akita Y, Nishioka J, et al. L-arginine improves the symptoms of strokelike episodes in MELAS. *Neurology* 2005; 64:710.
- El-Hattab AW, Emrick LT, Hsu JW, et al. Impaired nitric oxide production in children with MELAS syndrome and the effect of arginine and citrulline supplementation. *Mol Genet Metab* 2016; 117:407.





¡MUCHAS GRACIAS POR VUESTRA
ATENCIÓN!

