

## Imagen del mes

### Encefalomalacia multiquistica en la encefalomiopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios stroke like (MELAS)

Multicystic encephalomalacia in mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes (MELAS)

Andres Berardo <sup>a,b,\*</sup>, Shufang Li <sup>a</sup> y Michio Hirano <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Department of Neurology, Columbia University Irving Medical Center, New York, New York, Estados Unidos

<sup>b</sup> Sanatorio Allende sede Nueva Córdoba, Córdoba, Argentina

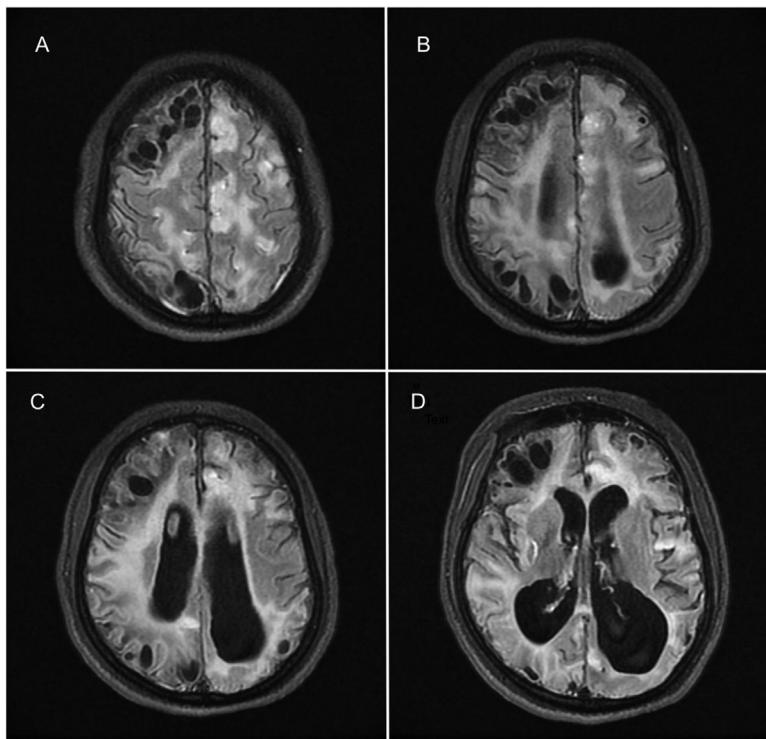


Figura 1 – Secuencia de resonancia magnética FLAIR axial que muestra múltiples áreas de encefalomalacia multiquística bilateral, mayor a la derecha que a la izquierda, predominantemente en los lóbulos frontal y parietal, con dilatación *ex vacuo* asociada de los ventrículos. Adicionalmente se observa una marcada leucoencefalopatía perivenricular y subcortical difusa.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [aiberardo@yahoo.com.ar](mailto:aiberardo@yahoo.com.ar) (A. Berardo).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2022.05.003>

1853-0028/© 2022 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Joven de sexo femenino de 16 años con diagnóstico de MELAS asociada a la variante patógena m.3243A>G (72% de heteroplasmia en sangre)<sup>1</sup>. Considerando el cuadro clínico, los genes nucleares no fueron estudiados. Parto eutóxico con desarrollo normal hasta los 8 años, momento en el cual desarrolla cefalea severa de instalación súbita y pérdida de visión con presencia de una lesión subcortical occipitoparietotemporal bilateral. Las características de la lesión, la cual no respetaba el territorio vascular, condujeron al diagnóstico de MELAS<sup>2</sup>. Las manifestaciones clínicas adicionales incluyeron: accidentes cerebrovasculares y convulsiones recurrentes, regresión motora y cognitiva, fatiga crónica y síndrome arritmogénico de Wolff-Parkinson-White tratado con ablación. Los infartos cerebrales corticales/subcorticales evolucionaron a encefalomalacia confluyente, con atrofia cerebral y cerebelosa multifocal progresiva y pérdida de volumen (fig. 1). Hasta

donde sabemos, este es el primer reporte de encefalomalacia multiquística en MELAS como una manifestación crónica de los denominados episodios stroke like que se presentan en el MELAS.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Tschampa HJ, Urbach H, Greschus S, Kunz WS, Kornblum C. Neuroimaging characteristics in mitochondrial encephalopathies associated with the m.3243A>G MTTL1 mutation. *J Neurol*. 2013;260:1071-80.
2. Hongo Y, Kaneko J, Suga H, Ishima D, Kitamura E, Akutsu T, et al. A cluster of disseminated small cortical lesions in MELAS: Its distinctive clinical and neuroimaging features. *J Neurol*. 2019;266:1459-72.