

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

ESCUELA DE MEDICINA

“SINDROME DE MERRF”

Presenta: Francisco Javier Méndez López

MATERIA: NEUROLOGÍA

Semestre: 6°

Grupo: “B”

Epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas. (MERRF).

Las enfermedades mitocondriales son un grupo heterogéneo de alteraciones, resultado de la falla de las mitocondrias por mutaciones en el ADN mitocondrial (ADNmt). Las mitocondrias son organelos especializados que están presentes en cada célula del organismo, con excepción de los glóbulos rojos sanguíneos; las mitocondrias están encargadas de producir energía en forma de ATP, mediante la fosforilación oxidativa, en su membrana interna, siendo los principales generadores de especies reactivas de oxígeno en la célula, pudiendo llegar a provocar la muerte celular por necrosis en condiciones de estrés oxidativo.

La epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas es un trastorno de múltiples sistemas que comprende mioclonías, epilepsias, encefalomiopatía y fibras rojas rasgadas. El inicio usualmente se manifiesta en la niñez, después de un desarrollo temprano normal. El diagnóstico clínico de MERRF está basado en los siguientes cuatro rasgos típicos:

- mioclonías.
- Epilepsia generalizada
- Ataxia
- Presencia de fibras rojas rasgadas en biopsia.

