

Síndrome de Kearns-Sayre e o comprometimento cardiológico

MAISA PASSOS VIEIRA, EDUARDO AUGUSTO MARTINIANO
ALVARES, DANIELA BELSITO SANGIOVANNI, THIAGO IZIDORO
CARVALHO DA SILVA, NAJLA CASSIBI CAVALIERE, FERNANDA TURQUE
MARTINS, ANTONIO JOSE LAGOEIRO JORGE, MARIO LUIZ
RIBEIRO, EDUARDO NANI SILVA e EVANDRO TINOCO MESQUITA

Universidade Federal Fluminense, Niterói, RJ, BRASIL.

Introdução: Kearns-Sayre é uma síndrome rara, relacionada a alterações mitocondriais, que possui uma tríade clássica composta por oftalmoplegia externa, retinose pigmentar e bloqueios cardíacos. A síndrome foi descrita na década de 1950 e a ocorrência de envolvimento cardíaco está estimada em aproximadamente 60% dos casos, com distúrbios de condução intraventricular sendo os mais comuns. Relatamos o caso de uma paciente que teve seu diagnóstico síndrômico feito aos 25 anos de idade. **Relato do caso:** Paciente feminina, 58 anos, internada devido a quadros de lipotimias de início recente. É portadora da Síndrome de Kearns-Sayre, diagnosticada há mais de 30 anos, com acometimento do sistema de condução cardíaco, inicialmente com bloqueio de ramo esquerdo e bloqueio divisional antero-superior esquerdo. Possui marcapasso definitivo desde 1995, quando evoluiu com bloqueio atrioventricular total com síncope. Ao exame físico, paciente possuía fácies síndrômica, com passado de correção de ptose palpebral, eupneica, normotensa, FC 70 bpm. Pulsos amplos e simétricos, ausculta pulmonar limpa, ausculta cardíaca com ritmo regular em 2 tempos, sem sopros, com membros inferiores sem edema. ECG evidenciando bloqueio de ramo esquerdo e bloqueio atrioventricular total (BAVT). Avaliação do marcapasso detectou esgotamento da unidade geradora, sendo realizada a sua troca sem intercorrências, com indicação de acompanhamento regular com equipe da arritmologia. **Discussão:** Sabe-se que as anormalidades de condução cardíaca na Síndrome de Kearns-Sayre envolvem tipicamente a porção distal do feixe de His e a porção inicial de seus ramos. Neste caso, os distúrbios de condução intraventricular da paciente precederam o BAVT com sintomatologia e foi necessário implante de marcapasso definitivo dupla câmara. Manter acompanhamento regular do dispositivo é essencial para evitar esgotamento da sua unidade geradora e o retorno da sintomatologia, visto que o BAVT é fator prognóstico desta síndrome, com morbimortalidade de cerca de 20%. Deve-se sempre avaliar < a>ritmo cardíaco e presença de BAVT nesses pacientes. Este caso de síndrome rara com acometimento cardiológico mostra quão essencial é conhecer a doença, suas complicações e integrar especialidades médicas no cuidado contínuo do doente.