

Bloqueio Atrioventricular Total em Síndrome de Kearns-Sayre

Humberto Villacorta, Cláudio Vieira Catharina, Aline Silva Nogueira, Márcio Magalhães Duarte, Conceição Cristina de Carvalho Roma, Maria Auxiliadora Nogueira Pais, Heraldo José Victer
Niterói, RJ

Mulher de 33 anos, portadora de síndrome de Kearns-Sayre, diagnosticada há oito anos, apresentava na ocasião eletrocardiograma com padrão de bloqueio de ramo direito associado a bloqueio divisional ântero-superior esquerdo. Houve evolução para bloqueio atrioventricular total, levando a quadro de síncope. Foi instalado marcapasso provisório e, posteriormente, definitivo, estando a paciente assintomática até o momento.

Complete Atrioventricular Block in Kearns-Sayre Syndrome

A thirty-three year old woman, known to have Kearns-Sayre syndrome for eight years, had an ECG pattern of right bundle branch block and left anterior fascicular block that evolved to complete atrioventricular block, leading her to a syncopal episode. A temporary pacemaker and a permanent one were installed. The patient has been asymptomatic so far.

Arq Bras Cardiol, volume 67 (nº2), 107-108, 1996

A tríade clínica de oftalmoplegia externa, retinose pigmentar e bloqueio cardíaco foi inicialmente descrita por Kearns e Sayre em 1958¹. Síndrome rara que faz parte de um grupo heterogêneo de neuromiopatas, caracterizada, basicamente, por alterações ultra-estruturais nas mitocôndrias. Acomete ambos os sexos e manifesta-se via de regra antes dos 20 anos de idade. Outras manifestações incluem ptose palpebral, baixa estatura, cifoescoliose, hirsutismo, ataxia, surdez, anormalidades de reflexos e aumento de proteínas no líquido cefalorraquidiano. O envolvimento cardíaco ocorre em 57% dos casos e caracteriza-se, preferencialmente, pelo comprometimento seletivo do sistema de condução^{2,3}. As alterações eletrocardiográficas mais comuns são bloqueio divisional ântero-superior esquerdo (BDASE) e bloqueio de ramo direito (BRD) isolados ou, mais comumente, em associação, que freqüentemente evoluem para graus elevados de bloqueio atrioventricular. Neste relato, apresentamos um caso desta síndrome em que houve evolução de BRD associado a BDASE para bloqueio atrioventricular total (BAVT), num prazo de oito anos, levando a um quadro de síncope.

Relato do Caso

Mulher branca, de 33 anos, com história de oftalmo-

plegia, diminuição de força muscular e ptose palpebral desde os dois anos de idade. Em 1987, devido a piora dos sintomas procurou atendimento médico, sendo feito o diagnóstico de síndrome de Kearns-Sayre. Na ocasião, apresentava ao exame, oftalmoplegia externa, com importante limitação dos movimentos oculares horizontal e vertical, ptose palpebral assimétrica bilateral, determinando um facies típico (fig. 1) e retinose pigmentar no exame de fundo de olho. O exame neurológico revelou leve redução de força



Fig. 1 - Facies de paciente portadora de síndrome de Kearns-Sayre, evidenciando a presença de ptose palpebral assimétrica (autorizada pela paciente).

motora, hiporreflexia e aumento de proteínas do líquido cefalorraquidiano. O exame cardíaco era normal. Ao eletrocardiograma (ECG) apresentava BRD e BDASE (fig. 2). Biópsia de músculo deltóide confirmou o diagnóstico de miopatia. Em 1990 foi submetida, sem sucesso, a cirurgia oftalmológica para correção da ptose palpebral. Vinha evoluindo assintomática do ponto de vista cardiológico até setembro de 1995, quando apresentou episódio de síncope. O exame físico, nessa ocasião, mostrava além das características da síndrome já descritas acima, palidez cutânea, sudorese, pressão arterial de 90 x 70mmHg, frequência cardíaca de 30bpm e hematoma palpebral direito, devido a trauma durante a síncope. Ao ECG apresentava BAVT com ritmo de escape lento e complexos QRS alargados (fig. 3). Foi instalado marcapasso provisório e, no 5º dia de internação, implantado um marcapasso definitivo. Ecocardiograma feito antes da alta hospitalar mostrou folhetos da valva mitral redundantes, cavidades cardíacas com diâmetros normais e função global e segmentar preservadas. Recebeu alta no 8º dia de internação, permanecendo assintomática até o momento.

Discussão

A síndrome de Kearns-Sayre é uma miopatia mitocondrial extremamente rara, caracterizada por oftalmoplegia externa progressiva, retinose pigmentar e bloqueio cardíaco. Na ausência deste último, ela é conhecida como distrofia ocular ou "oftalmoplegia plus"². A análise através de microscopia eletrônica de fragmentos musculares periféricos tem demonstrado a presença de coleções de material avermelhado (*ragged red fibres*) na região do sarcolema e alterações estruturais nas mitocôndrias, como aumento no número e variações na forma e tamanho^{1,2,4,5}. A etiologia destas anormalidades permanece desconhecida. Recentemente, a análise do DNA pelo método de *Southern Blot* de três portadores desta síndrome, demonstrou ampla deleção do DNA mitocondrial com posição no mapa cromossômico 8483-13483 na seqüência de Cambridge³.

O envolvimento cardíaco ocorre principalmente por acometimento do sistema de condução, embora alguns casos acometendo o miocárdio já tenham sido descritos⁴. As manifestações clínicas mais comuns são síncope, parada cardíaca e, mais raramente, insuficiência cardíaca. O bloqueio AV freqüentemente é precedido por distúrbios da

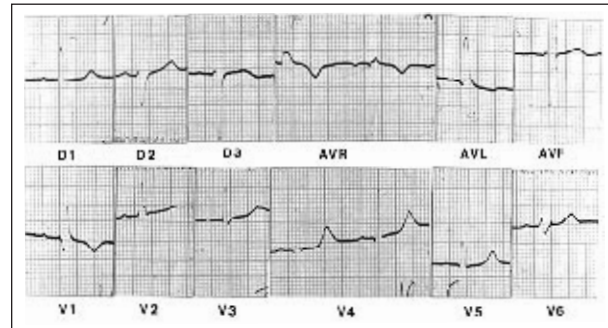


Fig. 2 - Eletrocardiograma realizado em 1987, mostrando bloqueio de ramo direito e bloqueio divisional ântero-superior esquerdo.

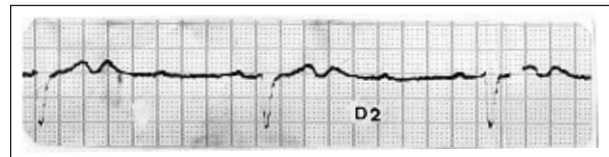


Fig. 3 - Eletrocardiograma registrado durante episódio de síncope, observando-se bloqueio atrioventricular total, com ritmo de escape lento e complexos QRS alargados.

condução intraventricular, como bloqueio de ramo esquerdo, BRD isolado ou associado a BDASE. A presença de BAVT é importante fator prognóstico nesta síndrome. Em revisão feita por Berenberg e col, incluindo cinco casos de sua casuística e mais 30 da literatura, BAVT foi a causa de morte em 20% dos pacientes².

Estudos da doença têm demonstrado que as anormalidades do sistema de condução na síndrome de Kearns-Sayre envolvem tipicamente a porção distal do feixe de His e a porção inicial de seus ramos⁵. Além disso, em pacientes submetidos a estudo eletrofisiológico, intervalo H-V aumentado foi um achado freqüente^{5,6}.

A síndrome de Kearns-Sayre é pouco conhecida em nosso meio. Este relato é o primeiro na literatura nacional a demonstrar desenvolvimento de BAVT, levando a quadro de síncope nesta síndrome. Ressaltamos a necessidade de maior interação entre neurologistas e cardiologistas, para que pacientes com distúrbios da condução intraventricular sejam encaminhados para a realização de estudo eletrofisiológico invasivo. A presença de bloqueio bifascicular e condução His-ventrículo prolongada, parece ser indicação para implante de marcapasso definitivo profilático nestes pacientes.

Referências

1. Kearns TP, Sayre GP - Retinitis pigmentosa, external ophthalmoplegia and complete heart block. *Arch Ophthalmol* 1958; 60: 280.
2. Berenberg RA, Pellock JM, DiMauro S et al - Lumping or splitting? "Ophthalmoplegia-plus" or Kearns-Sayre syndrome? *Ann Neurol* 1977; 1: 37-54.
3. Anan R, Nakagawa M, Miyata M et al - Cardiac involvement in mitochondrial diseases: a study on 17 patients with documented mitochondrial DNA defects. *Circulation* 1995; 91: 955-61.
4. Channer KS, Channer JL, Campbell MJ, Rees JR - Cardiomyopathy in the Kearns-Sayre syndrome. *Br Heart J* 1988; 59: 486-90.
5. Clark DS, Myerburg RJ, Morales AR, Befeler B, Hernandez FA, Gelband H - Heart block in Kearns-Sayre syndrome: electrophysiologic-pathologic correlation. *Chest* 1975; 68: 727-30.
6. Nitsch J, Zier S, Janssen KP et al - Indications for pacemaker therapy in ophthalmoplegia plus and Kearns-Sayre syndrome. *Z Cardiol* 1990; 79: 60-5.