



Fig. 1. Fenotipo del paciente. Destaca la presencia de exoftalmos y ptosis bilateral.

Síndrome de Kearns-Sayre: síncope de repetición y aleteo auricular

Sr. Editor:

El síndrome de Kearns-Sayre es una enfermedad rara ligada a la herencia mitocondrial. La tríada diagnóstica característica está formada por oftalmoplejía externa progresiva, degeneración pigmentaria de la retina y bloqueo auriculoventricular¹. Se puede asociar también con retraso mental, ataxia, sordera, debilidad muscular y trastornos endocrinos, como diabetes mellitus o hipotiroidismo. Presentamos un caso clínico de un varón de 37 años con marcada manifestación fenotípica (fig. 1). Desde la infancia había presentado progresivamente fotofobia, pérdida progresiva de visión, oftalmoplejía externa, sordera neurosensorial, síndrome de Adisson, debilidad muscular y ataxia. El cuadro clínico actual consistió en síncope repetidos y aleteo auricular. La asociación del síndrome de Kearns-Sayre con aleteo auricular no está descrita.

Doce años antes del episodio actual había sido valorado cardiológicamente por el diagnóstico de síndrome de Kearns-Sayre. El paciente se encontraba asintomático y en el electrocardiograma mostraba bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior. Se prescribió seguimiento periódico. En los seguimientos sucesivos el paciente permaneció asintomático y sin cambios en el electrocardiograma.

El cuadro clínico actual se inició durante el postoperatorio de una colecistostomía, cuando el paciente presentó

varios episodios sincopales. En el electrocardiograma se apreciaba ritmo de aleteo atípico y conducción regular con frecuencia ventricular aproximada de 106 lat/min, bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior (fig. 2). El ecocardiograma fue normal. Se realizó un estudio electrofisiológico, que estableció el diagnóstico de aleteo dependiente del istmo cavotricuspidé y rotación antihoraria alrededor de la válvula tricúspide. Se procedió a la ablación del istmo de forma efectiva. Tras la recuperación del ritmo sinusal, el estudio de la conducción auriculoventricular mostró una prolongación del intervalo HV y un intervalo AH corto. La estimulación auricular creciente puso de manifiesto un empeoramiento de la conducción infrahisiana. Estos hallazgos se consideraron explicativos del cuadro de síncope de repetición, por lo que se implantó un marcapasos bicameral. Posteriormente ha permanecido asintomático, sin signos de nuevos trastornos del ritmo. La manifestación cardíaca más frecuente y característica en este síndrome es la alteración de la conducción, que evoluciona de forma acelerada e impredecible a bloqueo completo². Éste se considera el principal mecanismo de la elevada incidencia de muerte súbita en el síndrome de Kearns-Sayre.

Las guías de actuación recomiendan el implante de marcapasos en pacientes con síndrome de Kearns-Sayre, con una indicación de clase I y un grado de evidencia C en los casos de bloqueo auriculoventricular de tercer grado y de segundo grado avanzado aun asintomáticos, y con indicación de clase IIb ante cualquier grado de bloqueo³.

No conocemos ninguna descripción previa del síndrome de Kearns-Sayre asociado con aleteo auricular. La conducción lenta localizada es una condición necesaria para que se produzca una arritmia reentrante como el aleteo auricular.

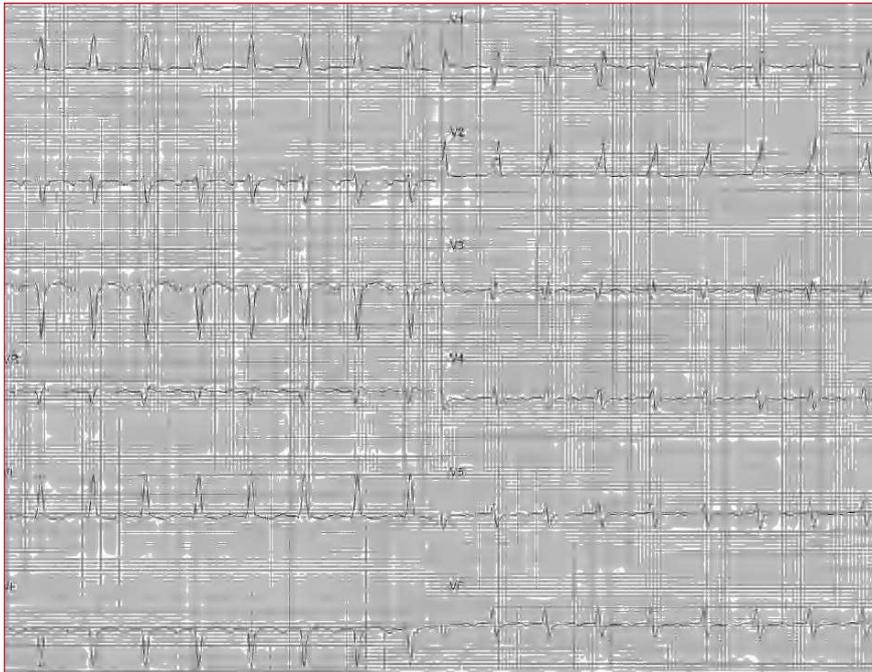


Fig. 2. Aleteo auricular atípico con imagen de bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior.

En el síndrome de Kearns-Sayre, sólo se han descrito defectos de la conducción infrahisianos. Se desconoce si podría haber otras zonas de conducción lenta que favorecieran las arritmias reentrantes.

En este síndrome, la alteración de la conducción aurículo-ventricular se caracteriza por la prolongación del HV asociado con un acortamiento del AH, por lo que el hallazgo de un intervalo PR normal puede ser equívoco. Cuestionamos el valor de la observación seriada del electrocardiograma de superficie para predecir la ocurrencia de síncope debido a la particularidad del trastorno de la conducción y la evolución impredecible.

En este caso es posible que el aleteo auricular actuara como desencadenante de los síncope, si bien el estudio electrofisiológico tras la ablación del aleteo mostró un trastorno infrahisiano de la conducción. Este hallazgo, junto con la asociación descrita entre bloqueo auriculoventricular paroxístico y la alta incidencia de muerte súbita en estos pacientes, justificaron la implantación de un marcapasos.

La asociación de este caso con aleteo auricular aconseja prestar atención a la publicación de series o casos que con-

firmer otra forma de afección cardiaca en el síndrome de Kearns-Sayre.

Carolina Hernández-Luis,
Emilio García-Morán, Jerónimo Rubio-Sanz
y Francisco Fernández-Avilés

Servicio de Cardiología. Instituto de Ciencias
del Corazón (ICICOR). Valladolid. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kearns TP, Sayre GP. Retinitis pigmentosa, external ophthalmoplegia and complete heart block. *Arch Ophthalmol.* 1958;60:280-9.
2. Charles R, Holt S, Kay JM, Epstein EJ, Rees JR. Myocardial ultrastructure and the development of atrioventricular block in Kearns-Sayre syndrome. *Circulation.* 1981;63:214-9.
3. Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, Freedman RA, Hayes DL, Hlatky MA, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: Summary article. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 Pacemakers Guidelines). *Circulation.* 2002;106:2145-61.