



Universidad del Sureste  
Escuela de Medicina

## Sx de Kearns- Styre

---

**Docente:**

Dr. José Luis Gordillo Guillen

**Materia:**

Neurología

**Alumno:**

Karla Gpe. Alvarado López

**6 Semestre Grupo A**

25/Mayo/2021

## Síndrome de Kearns-Sayre.

El síndrome de Kearns-Sayre es una enfermedad neuromuscular caracterizada por oftalmoplejía, ptosis y retinitis pigmentaria de inicio de antes de los 20 años de edad.

Se han descrito más de doscientos casos. La prevalencia estimada de la afección es de 1 a 3/100.000.

**Clinica** Por lo general, la enfermedad se presenta inicialmente con síntomas oculares cardinales a los que pueden añadirse sucesivamente distintas afectaciones dependiendo de la distribución tisular de las deleciones en el ADN mitocondrial.

Los síntomas asociados más frecuentes son sordera, afectación cardíaca (miocardiopatía, defectos de la conducción cardíaca), afectación cerebral (ataxia, hiperproteínoorraquia, discapacidad intelectual), miopatía de los músculos esqueléticos, problemas del tránsito intestinal, deficiencias hormonales (hipoparatiroidismo, diabetes), e insuficiencia renal. La enfermedad progresa lentamente durante varias décadas acompañada de la aparición de nuevos síntomas y el agravamiento de los ya existentes.

**Etiología** El síndrome de Kearns-Sayre está causado por la presencia de deleciones de grandes fragmentos del ADN mitocondrial. Estas deleciones son heteroplásmicas, es decir, que las moléculas delecionadas coexisten en la célula con las moléculas normales.

Su proporción debe ser elevada para que se manifiesten los síntomas.

El síndrome de Kearns-Sayre, conlleva la asociación de varias deficiencias que causan una situación compleja que requiere un manejo particular. Debido a la pérdida progresiva de ciertas funciones, como la movilidad, vista, el oído, problemas de coordinación de movimientos o de equilibrio.

## Manejo y Tratamiento

Es indispensable llevar a cabo la detección precoz de los problemas de la visión y su manejo por un equipo de especialistas en oftalmología, es decir, un equipo que detecte, reeduce y readapte los problemas de la visión. Se recomienda el manejo de gafas protectoras filtrantes adaptadas que protejan de la luminosidad y la radiación ultravioleta.

Para el manejo de las afectaciones motrices, mediante tratamiento fisioterapéutico y terapia ocupacional.

Manejo de las afectaciones **Audibiles**: puede sugerirse implante coclear.