

Síndrome de Shone incompleto. A propósito de un caso diagnosticado en la adultez

Incomplete Shone's syndrome. Apropos of a case diagnosed in adulthood

Dra. Ángela Castro Arca, Dra. Zoinez Sotto García, Dr. Ricardo Amador García Hernández, Dr. Michel Ley Rodríguez

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana. Cuba..

RESUMEN

El síndrome de Shone constituye una rara entidad cardíaca congénita que consiste en la presencia de lesiones estructurales obliterantes de hemicardio izquierdo que incluyen: anillo supravalvular, válvula mitral en paracaídas, estenosis sub-aórtica y coartación aórtica. Es poco frecuente que curse en su forma incompleta. El caso que a continuación se presenta, describe el síndrome de Shone incompleto detectado en un adulto.

Palabras clave: síndrome de Shone incompleto, válvula mitral en paracaídas, coartación aórtica, estenosis sub-aórtica.

ABSTRACT

Shone's syndrome is a rare congenital heart disease consisting in the presence of obliterating structural lesions on the left side of the heart, including supravalvular ring, parachute mitral valve, subaortic stenosis and aortic coarctation. The incomplete form of the disease is not common. The presentation describes a case of incomplete Shone's syndrome diagnosed in adulthood.

Key words: incomplete Shone's syndrome, parachute mitral valve, aortic coarctation, subaortic stenosis.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 35 años con antecedentes de disnea asociada a los esfuerzos físicos menores y dolor precordial de igual patrón que ingresa a nuestro centro para estudio y tratamiento, al examen físico se constató latido de la punta desplazado a 6to. espacio intercostal izquierdo, *thrill* palpable en todo precordio, soplo mesosistólico IV/VI en foco aórtico irradiado a cuello y a resto de focos auscultatorios. Pulsos arteriales disminuidos en hemicuerpo izquierdo a predominio de miembro inferior respectivo.

En el ecocardiograma transtorácico (modo bidimensional) se señala ventrículo izquierdo ligeramente dilatado, remodelado, con función sistólica global ligeramente deprimida, hipertrofia concéntrica de paredes a predominio de *septum* interventricular.

Al nivel de la válvula mitral, todas las cuerdas tendinosas se insertan en músculo papilar anterolateral (en paracaídas) que no limita su apertura, ni genera incompetencia en el cierre (fig. 1).

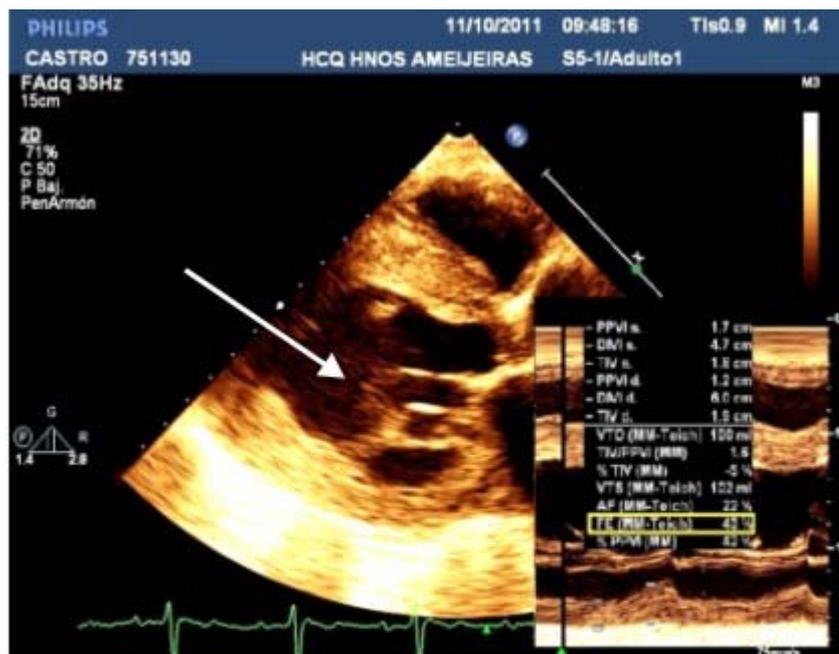


Fig. 1. Hallazgos de válvula mitral en paracaídas e hipertrofia concéntrica de VI.

La válvula aórtica es bicúspide con cierre anteroposterior calcificado, con significativa limitación en su movilidad, se muestra membrana sub-aórtica que ocluye más de 50 % el tracto de salida de ventrículo izquierdo (fig. 2A) lo cual genera gradiente pico de 158 mmHg y gradiente medio de 78 mmHg (fig. 2B).

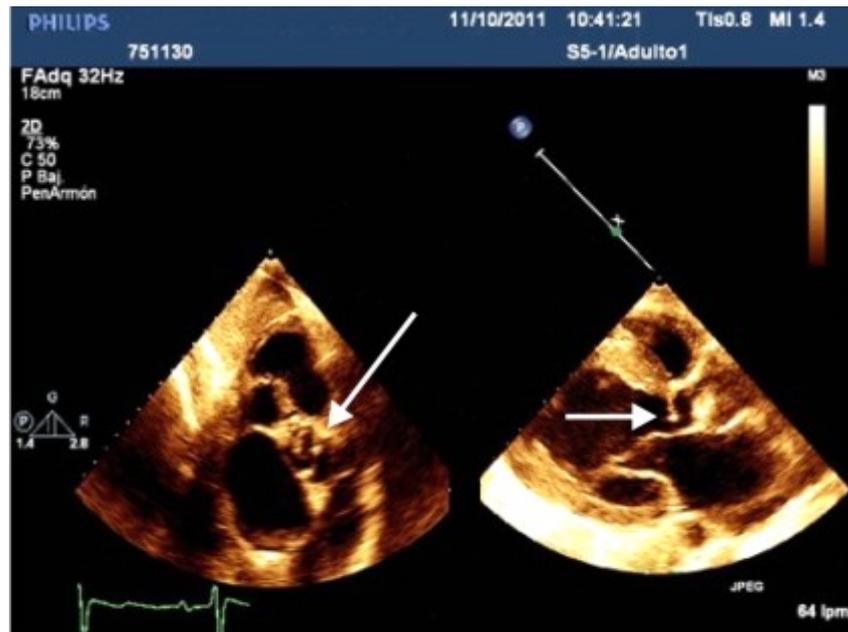


Fig. 2A. Anomalías en aorta. (aorta bicúspide/ membrana subaórtica).

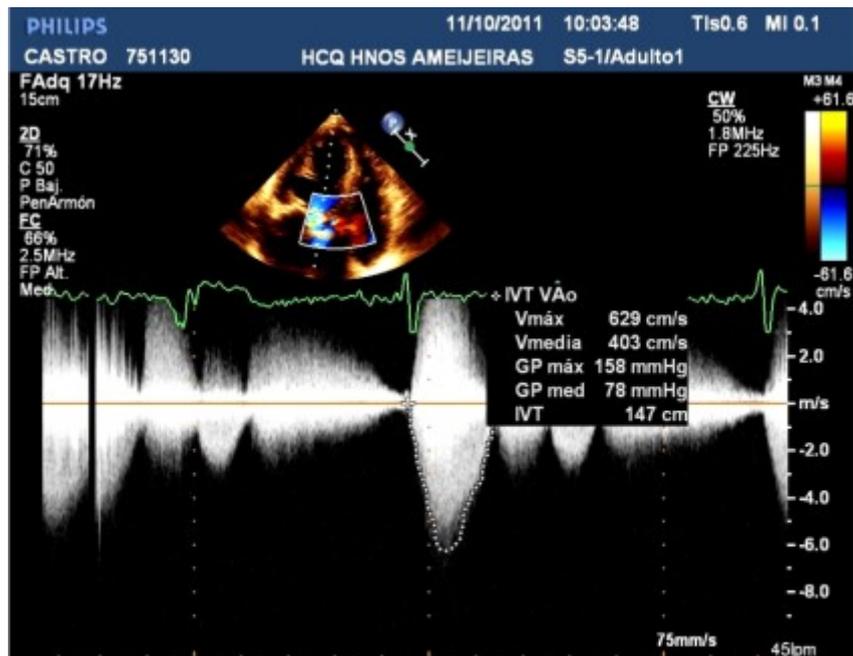


Fig. 2B. Doppler continuo en TSVI donde se evidencia gradientes elevados.

Por medio de angio-tac helicoidal multicorte se demuestra la presencia de coartación aortica posductal (13 mm) con dilatación pre coartación-poscoartación (fig. 3).

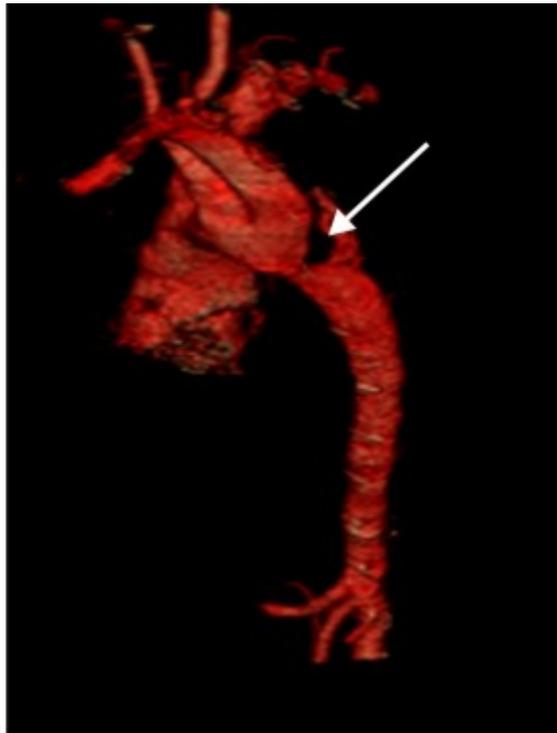


Fig. 3. Reconstrucción multiplanar de Angiotac donde se evidencia coartación aórtica.

COMENTARIO

La asociación de entidades congénitas, tales como anillo supra-avalvular, válvula mitral en paracaídas, estenosis sub-aórtica y coartación aórtica fueron descritas por *Shone y otros*, por primera vez, en 1963,¹ aunque cuando están presentes entre 2 y 3 componentes (descritos anteriormente) se denomina síndrome de Shone incompleto.²

La afección se presenta en ambos sexos, aunque con ligero predominio en el femenino, el rango etario descrito por los reportes de casos se halla entre los 10 d de nacido y los 15 meses,³ también puede ser potencialmente detectable a partir de la 6ta. sem de gestación donde tiene lugar el desarrollo de ambos aparatos auriculoventriculares.¹

Básicamente, las manifestaciones clínicas tienen lugar en la infancia entre las que pueden encontrarse ganancia inadecuada de peso, infección respiratoria frecuente, irritabilidad, diaforesis, taquipnea, tos crónica, avidez, en tanto las manifestaciones de bajo gasto y falla cardíaca derecha se asocian a pronóstico ominoso.¹

Se ha postulado que la afectación obstructiva inicial incide al nivel de la válvula mitral, lo cual conlleva, en sentido retrógrado, dilatación atrial izquierda e hipertensión pulmonar y la hipoplasia de ventrículo izquierdo, en dirección anterógrada, con diferentes niveles de obstrucción al nivel de la válvula aórtica (estenosis subvalvular, estenosis valvular, válvula bicúspide),⁴ además de la presencia de coartación aórtica la cual se asocia en más de 60 % de los casos a la alteración de la válvula mitral.⁵

Nos motivamos a realizar la presentación de este caso, en el cual se demostraron tales lesiones, por constituir una entidad infrecuente en población adulta y no existir en Cuba reportes de la forma incompleta.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Baylen GB, Atkinson ED. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and adolescents: Including the fetus and Young Adults's. Cap. 45. En: Allen H, Driscoll D. 7a. ed. Lippincott: Williams & Wilkins; 2008. p.923-35.
2. Moustafa SE, Lesperance J, Rouleau JL, Gosselin G. A forme fruste of Shone's anomaly in 65 year-old patient. Eur J Echocardiography. 2008 Nov;9:865-7.
3. Valiente J, Yanes AA, García R, Tuya YI. Síndrome de Shone en el adulto. Presentación de un caso. Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc. 2011;17(3):259-63.
4. Ma XJ, Huang GY, Liang XC, Liu XQ, Jia B. Atypical Shone's complex diagnosed by echocardiography. J Heart Valve Disease. 2011 Sep;20(5):552-6.
5. Narvencar KP, Jaques e Costa AK, Patil VR. Shone's complex. Pediatr Cardiol. 2011 Apr; 32(4):442-8.

Recibido: 12 de enero de 2012.

Aprobado: 16 de enero de 2012.

Dr. *Ricardo Amador García Hernández*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". San Lázaro 701 entre Belascoaín y Marqués González. La Habana. Cuba. ramador@infomed.sld.cu