

### ¿Qué es el síndrome de Shone?

El síndrome de Shone es un conjunto de ocho afecciones cardíacas obstructivas en el lado izquierdo del corazón. Afectan la circulación sanguínea hacia y desde el ventrículo izquierdo (la cavidad inferior izquierda del corazón).

El síndrome de Shone fue identificado por el Dr. John Shone en 1953. Shone describió cuatro lesiones. En la actualidad, hay ocho lesiones que se consideran parte del síndrome de Shone. Una persona debe tener al menos tres de estas lesiones para tener un diagnóstico. De las ocho lesiones, las cuatro originales son el anillo mitral supravalvular, la válvula mitral en paracaídas, la estenosis subaórtica y la coartación aórtica.

Dado que el síndrome incluye tantas anomalías diferentes, sus presentaciones son variables, con una amplia gama de combinaciones de anomalías, síntomas y problemas. El número de lesiones no determina necesariamente la gravedad de la enfermedad.

### ¿Cuáles son las ocho lesiones que componen el síndrome de Shone?

**Cor Triatriatum.** El cor triatriatum se presenta en menos del uno por ciento de todas las anomalías congénitas del corazón. Se caracteriza por una conexión anómala de las venas pulmonares, que llevan la sangre de los pulmones al lado izquierdo del corazón, con la aurícula izquierda. La aurícula izquierda, como consecuencia, presenta una membrana en su interior, que divide la cavidad superior izquierda del corazón en dos y obstruye la circulación sanguínea hacia el ventrículo izquierdo. La gravedad de esta obstrucción es muy variable. Cuanto más grave es, antes se manifiesta. Por otro lado, los pacientes con una obstrucción más leve pueden no presentar síntomas hasta más avanzada la edad adulta.

En los niños con obstrucción grave, la membrana puede impedir que llegue suficiente sangre al lado izquierdo del corazón. Esto puede provocar la acumulación de líquido en los pulmones, lo que se conoce como edema pulmonar. Los casos de obstrucción menos graves, no obstante, no dejan de ser importantes. Con el tiempo, puede aparecer hipertensión arterial o hipertensión arterial pulmonar. Los pacientes con cor triatriatum también pueden padecer taquicardia o arritmia.

Las formas leves de cor triatriatum causan pocos o ningún síntoma en los primeros años de vida. En estos casos, los problemas suelen aparecer más tarde e incluyen arritmias, coágulos sanguíneos, edema pulmonar e hipertensión pulmonar.

La operación para extirpar la membrana suele tener buenos resultados, y su reparación es poco frecuente.

**Anillo mitral supravalvular.** La válvula mitral conecta la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo. La enfermedad de la válvula mitral se caracteriza por el estrechamiento o fugas en la válvula. Una válvula muy estrecha obstruye la circulación sanguínea. Cuando hay fugas en la válvula, la sangre retrocede y vuelve a la aurícula izquierda. La enfermedad de la válvula mitral

es poco frecuente y representa menos del uno por ciento de las cardiopatías congénitas.

El anillo mitral supravalvular es una membrana fibrosa que rodea y se apoya sobre el anillo o base de la válvula. La membrana se parece a la piel de una naranja: gruesa y fibrosa. Puede despegarse del anillo. Esto estrecha el orificio de la válvula y provoca una obstrucción.

Tiene una presentación variable, que va de leve a grave. La resección quirúrgica es el tratamiento de preferencia y suele tener buenos resultados. Su índice de reaparición es bastante alto, sobre todo, en niños pequeños. Por este motivo, la cirugía en niños no está recomendada salvo que la afección esté causando problemas. Las técnicas con catéter (dilatación con balón) en ocasiones tienen buenos resultados, pero temporales. No obstante, la obstrucción suele reaparecer.

*Las presentaciones del síndrome son variables, con una amplia gama de combinaciones de anomalías, síntomas y problemas. El número de lesiones no determina necesariamente la gravedad de la enfermedad.*

**Válvula mitral en paracaídas.** En un corazón normal, hay unos filamentos fibrosos, denominados cuerdas, que están unidos a los músculos papilares alrededor de la válvula mitral. Estas cuerdas ayudan a que la válvula se abra y se cierre. En un corazón con válvula mitral en paracaídas, hay un único músculo papilar. La forma en que se une a la válvula parece un paracaídas. Una válvula mitral en paracaídas no suele causar problemas. Excepcionalmente, puede causar estenosis (estrechamiento) o regurgitación (fuga) de la válvula.

**Estenosis subaórtica.** La estenosis subaórtica es una anomalía frecuente en los pacientes con síndrome de Shone. Se caracteriza por la formación de una membrana o un engrosamiento muscular debajo de la válvula aórtica. Esto provoca un estrechamiento u obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. El ventrículo izquierdo, como consecuencia, tiene que esforzarse más para bombear la sangre fuera de la cavidad y hacia la aorta.

La estenosis subaórtica suele causar síntomas antes que la estenosis valvular aórtica. Con tratamiento precoz, se puede salvar la válvula aórtica y evitar la sustitución valvular.

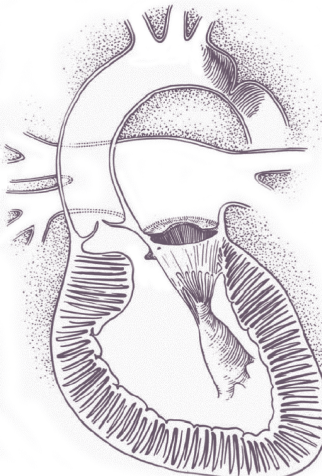


Imagen cortesía de Shone, JD., Sellers, RD., Anderson, RC., Adams, P., Lillehei, CW., Edwards, J. The developmental complex of "parachute mitral valve," supraavalvar mitral ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta. American Journal of Cardiology. 1963;11:714.

El tratamiento de preferencia es la cirugía. No se puede reparar mediante cateterismo.

En los niños, la membrana suele volver a crecer, a veces, con rapidez. Esto es menos frecuente en los adultos. La estenosis subaórtica en adultos puede permanecer estable durante muchos años.

Para obtener una descripción más detallada de la estenosis subaórtica, consulte las preguntas y respuestas sobre estenosis subaórtica de la Asociación de Cardiopatías Congénitas del Adulto (ACHA).

### **Válvula aórtica bicúspide y anillo valvular aórtico pequeño.**

La válvula aórtica bicúspide y el anillo valvular aórtico pequeño suelen presentarse juntos en el síndrome de Shone. Una válvula aórtica normal es tricúspide. Esto significa que tiene tres valvas o partes móviles. Una válvula bicúspide tiene solo dos valvas. El movimiento de la valva está restringido, y la apertura de la válvula también es limitada. Estas dos situaciones juntas obstruyen la circulación sanguínea a través de la válvula. Los pacientes con esta anomalía pueden requerir la reparación o la sustitución de la válvula. A menudo, se recurre al tratamiento quirúrgico con técnica de Konno para abrir o agrandar la válvula.

**Coartación aórtica.** La coartación aórtica es un estrechamiento de la aorta a nivel del conducto arterioso. El conducto arterioso es un vaso sanguíneo presente en el feto que evita el paso de la sangre a los pulmones. El conducto arterioso es sensible al oxígeno. Se cierra al momento de nacer o poco después. En la coartación aórtica, el tejido del conducto arterioso rodea la aorta. Al cerrarse, ciñe la aorta como un si fuera lazo.

Su presentación es variable. Si se detecta al nacer, suele ser más grave. Si al bebé no le llega suficiente sangre a las extremidades inferiores, debe efectuarse una reparación quirúrgica inmediata. Este es el tratamiento de preferencia en el lactante y el niño pequeño. Los pacientes que reciben un diagnóstico más adelante en la edad adulta suelen presentar una forma más leve de esta anomalía. A menudo, estos pacientes presentan hipertensión arterial difícil de controlar y datos diagnósticos obtenidos en la exploración.

En adolescentes y adultos con coartación aórtica, el tratamiento de preferencia es la angioplastia con balón y la colocación de una endoprótesis. Lo mismo ocurre en los adultos que presentan un nuevo estrechamiento de la aorta tras la reparación inicial. El balón abre el estrechamiento y la endoprótesis mantiene abierta la aorta. Este es un procedimiento que suele tener muy buenos resultados.

No es infrecuente que las personas que han tenido una reparación de coartación aórtica en la infancia presenten un estrechamiento residual en la edad adulta. No queda del todo claro si se trata de una reparación de la obstrucción o de tejido que no se extirpó en la primera intervención.

En algunos pacientes, pueden formarse aneurismas (vasos sanguíneos debilitados) en el lugar de la reparación. Otra complicación es la hipertensión arterial crónica y difícil de controlar. Tras la reparación, aunque la tensión arterial sea normal en reposo, puede elevarse con el ejercicio. Es posible que su médico quiera comprobar su tensión arterial con una prueba de esfuerzo en la cinta rodante. Las personas con hipertensión arterial crónica que se hayan sometido a una reparación deben controlarse para ver si el problema ha reaparecido. La lesión probablemente aumenta el riesgo de enfermedad coronaria precoz.

Para obtener una descripción más detallada de la coartación aórtica, consulte las preguntas y respuestas sobre coartación aórtica de la ACHA.

**Hipoplasia (rigidez) de ventrículo izquierdo.** Los ventrículos izquierdos hipoplásicos (pequeños) suelen ser rígidos. A menudo se pasan por alto, o se infravaloran, en pacientes con lesiones del lado izquierdo del corazón. La rigidez ventricular izquierda es una de las principales causas de morbilidad en el síndrome de Shone, y su tratamiento quirúrgico no es sencillo.

Un ventrículo rígido es capaz de bombear la sangre correctamente. Sin embargo, cuando se relaja para llenarse de sangre para el siguiente latido, la presión de llenado es superior a la normal. Esto puede provocar la acumulación de líquido en los pulmones (edema pulmonar), hipertensión arterial pulmonar (presión arterial alta en los pulmones) y ritmo cardíaco acelerado (arritmias).

No hay solución quirúrgica para este problema; se trata con medicamentos. Algunos de estos medicamentos comprenden los diuréticos y los inhibidores de la ECA. Los diuréticos sirven para eliminar los líquidos del organismo. Los inhibidores de la ECA relajan los músculos y alivian la presión sobre el corazón. Es muy importante controlar de cerca estas afecciones, ya que pueden provocar una serie de problemas a largo plazo. Su médico especialista en cardiopatías congénitas hará un seguimiento meticuloso de su afección.

**Hipoplasia del arco aórtico.** La aorta es el vaso sanguíneo principal que transporta la sangre desde el corazón a los órganos y tejidos del cuerpo. Las personas con coartación aórtica pueden tener una aorta pequeña o hipoplásica. Las personas con síndrome de Shone también pueden presentar un arco aórtico pequeño o hipoplásico. Esto provoca hipertensión arterial crónica debido a que el ventrículo izquierdo bombea con mayor resistencia.

### **¿Pueden tener hijos las mujeres con síndrome de Shone?**

Si tiene síndrome de Shone, es muy importante que hable con su médico especialista en cardiopatías congénitas antes de quedar embarazada. Hay muchos factores que debe tener en cuenta para establecer si puede cursar un embarazo sin riesgos.

### **¿Qué tipo de exámenes me hará el médico durante la consulta?**

Los estudios de imágenes periódicos son una parte fundamental de su seguimiento, por ejemplo:

- Ecocardiografías cada 1 o 2 años
- Resonancia magnética o tomografía computarizada cardíaca cada 3 a 5 años si alguna vez ha tenido una intervención quirúrgica o una operación de la aorta.
- Pruebas de esfuerzo periódicas en la cinta rodante para evaluar la capacidad de esfuerzo y la respuesta de la presión arterial al ejercicio.
- Cateterismo cardíaco para evaluar la gravedad de las lesiones.

Debe consultar a su especialista en cardiopatías congénitas del adulto sobre qué tipo de estudios son los indicados para usted y su enfermedad.

### **¿Qué tipo de atención cardiológica se recomienda para adultos con síndrome de Shone?**

Los expertos recomiendan que las personas con síndrome de Shone tengan un control periódico en un centro de cardiopatías congénitas del adulto, donde la atención es muy personalizada. Su especialista en cardiopatías congénitas le recomendará qué tipo de estudios debe hacerse y con qué frecuencia.



Por su contribución con este artículo, ACHA desea agradecer a Alison Meadows, MD, PhD, Directora, Programa ACHD, California del Norte Kaiser Permanente.