Rev Esp Cardiol. 2012;65 Supl 3: 138

Revista Española de Cardiología

4042-5. PATRONES ECOCARDIOGRÁFICOS DE SÍNDROME DE SHONE INCOMPLETO EN ADULTOS CON UNA COARTACIÓN DE AORTA

Luis González Torres, Rocío Gómez Domínguez, Blanca Muñoz Calero, Irene Méndez Santos, Pablo Bastos Amador, Luisa Cabeza Beltrán, María José Rodríguez Puras y Pastora Gallego García de Vinuesa del Área del Corazón del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla y Área del Corazón del Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Resumen

Introducción: Ocasionalmente descrito en niños, la forma incompleta del síndrome de Shone (2 o 3 componentes) es rara vez descrita en adultos. Aunque existe un amplio espectro de gravedad de cada patrón, la interdependencia de las alteraciones hemodinámicas se considera un aspecto muy importante en el pronóstico. Identificar lesiones anatómicas como parte de un síndrome común puede llegar a ser fundamental.

Métodos: Identificamos todos los pacientes > 15 años con diagnóstico de coartación de aorta referidos a nuestro centro entre 2002 y 2011. Todos tenían antecedentes de reparación quirúrgica o percutánea de la coartación. Revisamos retrospectivamente estudios ecocardiográficos para identificar la presencia de anillo supravalvular mitral, anomalías de la válvula mitral, estenosis subaórtica fija (ESF) tipo membrana o rodete y/o válvula aórtica bicúspide (VAB).

Resultados: 50 pacientes (edad media 39 ± 14 años, 62% varones) son la población de estudio. Hasta 68% habían sido diagnosticados e intervenidos en la vida adulta (tratamiento quirúrgico 59,5%: aortoplastia con parche 12, flap de subclavia 1, termino-terminal 5, conducto protésico 4; y percutáneo 40,5%: *stent* 13 y angioplastia simple 2). El 59% tuvieron asociada una VAB, siendo el fenotipo más frecuente (65%) la fusión de los velos coronario derecho e izquierdo. Excepto 6 casos (12%) que requirieron cirugía valvular (3 VAB y 3 VAT), 3 doble lesión (2 de ellos VAB) y 9 con insuficiencia > 2 (7 de ellos VAB), el 57% eran válvulas normofuncionantes. Sólo el 10% tuvieron ESF, de los que el 75% correspondían a VAT. La presencia de CIV se asoció significativamente a la ESF (75% ESF vs 6% tracto de salida normal; p = 0,001). Sólo uno requirió resección quirúrgica de la membrana subaórtica. El 30% presentaron anomalías de la válvula mitral, requiriendo cirugía mitral sólo 3 pacientes. Los restantes tenían válvulas normofuncionantes. 22% tenían un Shone incompleto: 3 con ESF + anomalía mitral; 7 VAB + anomalía mitral; 1 ESF + VAB + mitral. Las anomalías del miocardio fueron muy poco frecuentes (3 pacientes).

Conclusiones: Patrones ecocardiográficos de síndrome de Shone incompleto en los adultos jóvenes con una coartación de aorta simple reparada no son tan infrecuentes. Sin embargo, en pocas ocasiones las lesiones son de suficiente gravedad como para requerir intervención.