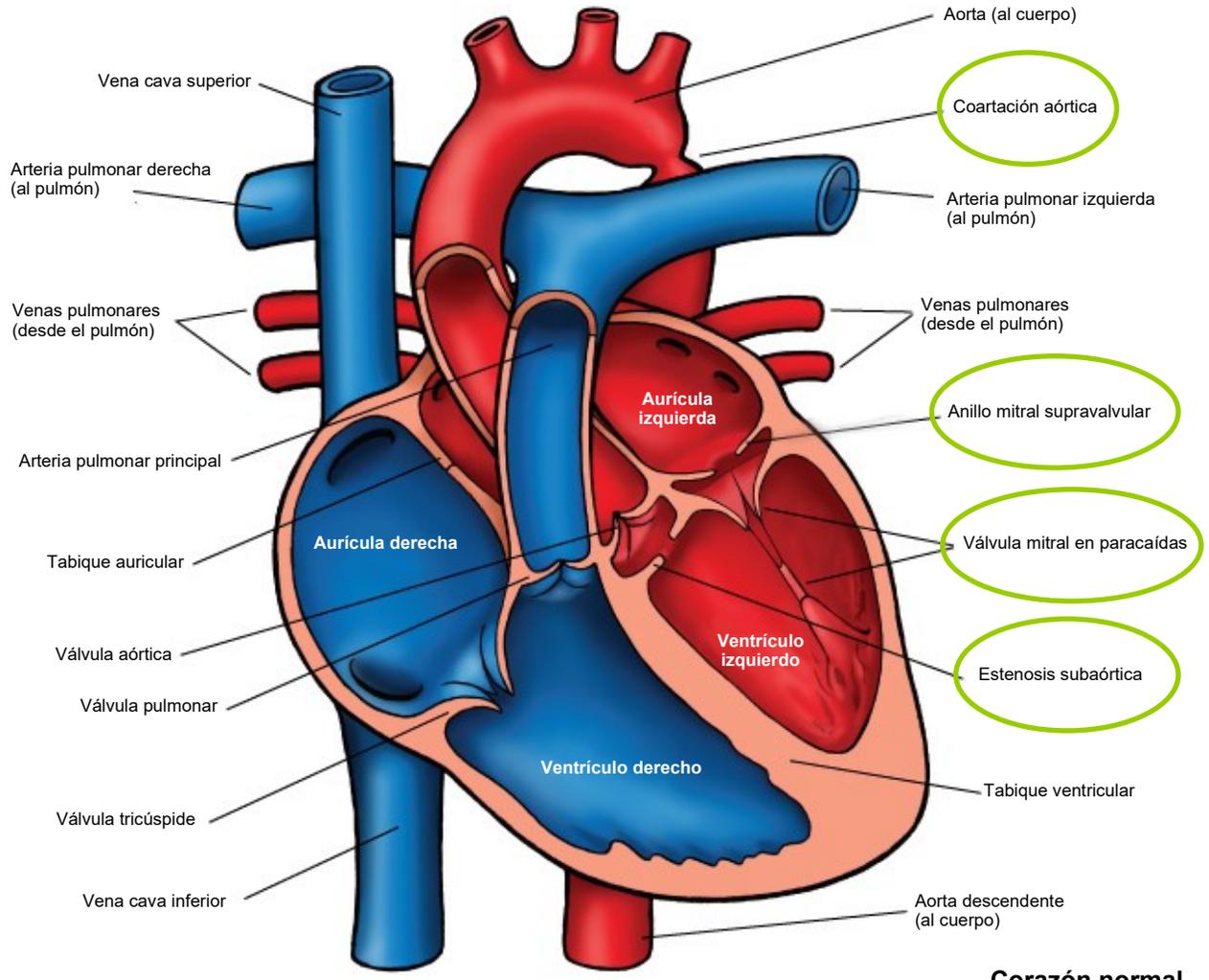


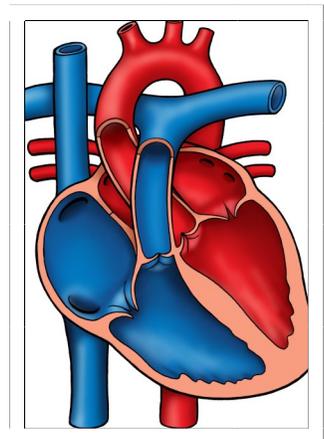
Shone's Syndrome
Síndrome de Shone



© 2012 The Children's Heart Clinic

Notas:

Corazón normal



The Children's Heart Clinic 2530 Chicago Avenue S, Ste 500, Minneapolis, MN 55404
612-813-8800 * Toll Free: 1-800-938-0301 * Fax: 612-813-8825
Children's Hospital of Minnesota, 2525 Chicago Avenue S, Minneapolis, MN 55404

Síndrome de Shone

Shone's Syndrome

El síndrome de Shone (también conocido como complejo de Shone) es una combinación poco frecuente de cuatro anomalías cardíacas congénitas del lado izquierdo que incluyen válvula mitral en paracaídas, anillo mitral supravalvular, coartación aórtica (estrechamiento) y obstrucción subaórtica. Las valvas de la válvula mitral son anómalas, a menudo engrosadas o inmóviles, con comisuras fusionadas y cuerdas gruesas y acortadas, lo que da a la válvula una forma de "paracaídas". La regurgitación mitral (fuga de sangre a través de la válvula mitral) y la estenosis (estrechamiento de la válvula mitral) son características en el síndrome de Shone.

Los anillos supravalvulares están formados por una cresta anómala de tejido conectivo que obstruye el flujo sanguíneo a través de la válvula mitral. La coartación aórtica impide que el flujo sanguíneo adecuado salga del ventrículo izquierdo hacia el cuerpo. La obstrucción subaórtica debida al estrechamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo puede empeorar si hay músculos papilares engrosados. Estos problemas del lado izquierdo del corazón y los síntomas asociados empeoran con el tiempo sin tratamiento. El síndrome de Shone se da en menos del 1 % de todas las anomalías cardíacas congénitas.

Examen físico/Síntomas:

- Los síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva incluyen fatiga, taquipnea (respiración rápida), taquicardia (frecuencia cardíaca rápida), aumento de peso deficiente y edema (retención de líquidos).
- Se pueden auscultar un primer y segundo ruido cardíaco, clic de eyección y chasquido de apertura.
- Puede haber un soplo de regurgitación pulmonar con hipertensión pulmonar de larga evolución.

Pruebas diagnósticas:

- Radiografía de tórax: cardiomegalia por agrandamiento del ventrículo derecho y aurícula izquierda. La vasculatura pulmonar es prominente y hay edema pulmonar.
- Electrocardiograma: son frecuentes la hipertrofia auricular izquierda, la hipertrofia ventricular derecha y la desviación del eje derecho.
- Ecocardiograma: prueba diagnóstica.
- Cateterismo cardíaco o angiografía por tomografía computarizada.

Atención médica y tratamiento:

- Para los lactantes diagnosticados en el periodo prenatal con el síndrome de Shone, se recomienda que el parto tenga lugar en un hospital de atención terciaria con traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales lo antes posible para iniciar la evaluación cardiológica y las intervenciones médicas.
- Si hay coartación, el tratamiento con infusión de prostaglandina E debe iniciarse lo antes posible para mantener el conducto arterioso persistente abierto antes de la cirugía.
- Suele ser necesaria una intervención quirúrgica para reparar la coartación aórtica poco después del nacimiento.
- Pueden ser necesarias múltiples intervenciones quirúrgicas para aliviar las obstrucciones del lado izquierdo.
- Pueden ser necesarios medicamentos para tratar los síntomas de la insuficiencia cardíaca congestiva o la hipertensión pulmonar.
- La profilaxis antibiótica de la endocarditis bacteriana es necesaria antes de cualquier procedimiento odontológico.
- Es necesario un seguimiento cardiológico de por vida.

Resultados a largo plazo:

- Los lactantes con una coartación aórtica significativa que no se someten a una intervención quirúrgica no suelen sobrevivir.
- La hipertensión pulmonar puede ser un problema crónico que requiere medicación para su tratamiento.
- Los resultados del crecimiento y desarrollo varían en función de la gravedad de la enfermedad y de la presencia o ausencia de otras comorbilidades.