

SÍNDROME DE SHONE - RELATO DE CASO E REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

ADALBERTO FREIRE SOBRINHO, BEATRIZ SILVA FREIRE,
EDMUNDO CLARINDO DE OLIVEIRA, FERNANDO E. NEUENSCHWANDER,
HOMERO GERALDO DE OLIVEIRA, RONEY RONALD PEIXOTO DA SILVA,
RENATO ROCHA RABELLO, SEBASTIAO CORRÊA RABELLO, MIGUEL L. BARBERO-MARCIAL
Belo Horizonte, MG - São Paulo, SP

É relatado caso de paciente com 1 ano e 3 meses em que foi diagnosticada síndrome de Shone, caracterizada por anel supralvar mitral, valva mitral em pára-quedas, estenose subaórtica e coarctação de aorta. O paciente foi submetido a correção cirúrgica constando de ressecção do anel supralvar mitral, comissurotomia mitral e ressecção de estenose fibromuscular subaórtica, lesões anatomicamente importantes, apresentando boa evolução pós-operatória. É feita uma revisão bibliográfica sobre a síndrome.

SHONE'S ANOMALY. CASE REPORT AND BIBLIOGRAPHICAL REVIEW

The case of a 1 5-month-old patient with Shone's anomaly is reported. This anomaly includes supralvar mitral ring, parachute mitral valve, subaortic stenosis and coarctation. The patient underwent a corrective surgery with resection of the supralvar mitral ring, mitral commissurotomy and resection of the subaortic stenosis, anatomically significant lesions, with good postoperative development. A bibliographical review on the anomaly was undertaken.

Arq Bras Cardiol 58/6: 471-474 Junho 1992

Denomina-se complexo de Shone¹ a síndrome caracterizada por uma série de lesões obstrutivas ao fluxo do lado esquerdo do coração: anel supralvar mitral, valva mitral em pára-quedas, estenose subaórtica e coarctação da aorta, nesta ordem segundo a direção do fluxo sanguíneo. Sabe-se que a valva mitral em pára-quedas foi descrita por Schiebler e col², em 1961, e documentada por Shone como parte de um conjunto de lesões que levou seu nome.

O reconhecimento da síndrome em vida é eventual, tanto pela raridade quanto pela multiplicidade das lesões, não se encontrando na literatura referência precisa à incidência da mesma. Sabe-se que a incidência da estenose mitral congênita varia de 0,21 a 0,42% das car-

diopatias congênitas em diversas séries clínicas³ e que, associada a outras lesões da síndrome, apresentaria índice ainda menor. Bolling e col⁴ relatam série de 30 casos, em sua instituição, no período de 1966 a 1989.

O caso por nós relatado mostra um paciente com exame físico compatível com uma estenose aórtica importante, com estudo hemodinâmico evidenciando gradiente transvalvar aórtico pequeno (minimizado pela estenose mitral). O paciente foi levado à cirurgia e submetido à correção das lesões anatomicamente importantes, apresentando bom resultado pós-operatório.

RELATO DO CASO

Menino de 1 ano e 3 meses, nascido de parto cesária pré-termo (36 semanas), pesando 2.600 g. Com 30 dias iniciou dispnéia constante, porém, sem exacerbação às mamadas ou choro, acompanhada de tiragem intercostal. Procurou assistência médica sendo feito o

Hospital Vera Cruz, Belo Horizonte, MG e Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP.

Correspondência: Adalberto Freire Sobrinho
Av. Isabel Bueno, 934 - 31270 - Belo Horizonte, MG.

Recebido para publicação em 5/8/91

Aceito em 25/11/91

diagnóstico de bronquite. Foi internado com 1 ano e 3 meses, novamente com diagnóstico de bronquite, sendo então levantada a hipótese de cardiopatia congênita e encaminhado ao cardiologista.

Ao exame apresentava corado, hidratado, afebril, acianótico, sem edema, eupnéico, sem ruídos adventícios à ausculta pulmonar. Sopros sistólico de ejeção (SSE) III/VI borda esternal esquerda (BEE) alta com irradiação para todo o precórdio e carótidas. Pulsos finos e rítmicos, FC 110 bpm, PA = 80/60 mmHg sem gradiente entre membros superiores e inferiores, sem hepatomegalia.

O ECG revelou um ritmo sinusal regular com sobrecarga ventricular direita e sobrecarga atrial esquerda. A radiografia de tórax mostrou aumento global da área cardíaca e circulação pulmonar aumentada (+ +/ + + +). O ecocardiograma bidimensional mostrou estenose subaórtica importante, estenose mitral leve à moderada e coarctação pós-ductal. O estudo hemodinâmico mostrou ventrículo direito hipertrofiado e dilatado com hipocinesia difusa; átrio esquerdo dilatado com leve aumento do tempo de esvaziamento; gradiente transvalvar mitral de 7 mmHg e lascínea anterior da valva mitral aparentemente fixa; ventrículo esquerdo com hipocinesia leve; valva aórtica deformada, com estenose subvalvar e com aorta ascendente dilatada, gradiente VE/Ao = 35 mmHg, além de coarctação de aorta sem significado hemodinâmico. A criança foi encaminhada à cirurgia em 24/08/88.

No per-operatório foi evidenciada uma estenose subvalvar aórtica severa, fibromuscular, estendendo-se em quase todo o contorno da via de saída do ventrículo esquerdo. A valva aórtica e os óstios coronarianos eram normais. Foi feita ressecção fibromuscular ampla, com incisões irradiadas, complementares, ampliando-se assim a via de saída do ventrículo esquerdo.

Foi evidenciado ainda um átrio esquerdo com aspecto totalmente branco peroláceo em seu interior, com a valva mitral mal visualizada devido a presença de anel supravalar fibrótico estendendo-se ao longo da implantação de todo o folheto posterior da valva, prolongando-se para a parte média do folheto anterior (fig. 1).

Após a ressecção do anel supravalar, foi evidenciado um anel mitral com diâmetro um pouco reduzido, além de discreta fusão de comissuras. O aparelho subvalvar era composto de cordas tendíneas normais, porém com fixação em dois músculos papilares muito próximos entre si e fundidos em sua implantação no ven-

trículo esquerdo. Foi realizada comissurotomia, que deu boa abertura a valva.

O paciente evoluiu no pós-operatório imediato com insuficiência cardíaca congestiva sendo tratado com digital e diuréticos com boa resposta. Recebeu alta do CTI após 48 horas e alta hospitalar no 9º dia de pós-operatório. Permanece atualmente em acompanhamento ambulatorial, sem uso de medicamentos e em classe funcional I, já com 2 anos e 9 meses de controle pós-operatório.

O ecocardiograma de controle realizado em 24/05/91, mostrou um átrio esquerdo de dimensões normais, com valva mitral espessada e redução discreta da abertura com orifício valvar estimado em 1,23 cm², sem regurgitação. Ventrículo esquerdo sem hipertrofia, diâmetros e contratilidade normais, via de saída sem obstrução. Estenose e insuficiência aórtica discretas. Coarctação aórtica discreta (fig. 2 e 3).



Fig. 1 - Vista per-operatória do átrio esquerdo, evidenciando-se o anel supravalar mitral (setas).



Fig. 2 - Ecocardiograma (PO tardio). Corte 4 câmaras mostrando as dimensões do átrio esquerdo e aspecto da valva mitral.

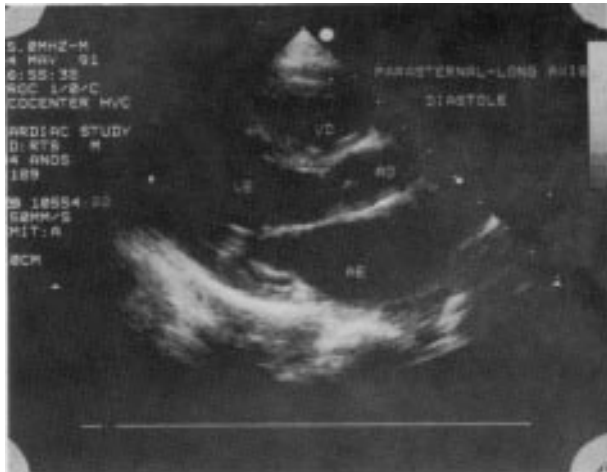


Fig. 3 - Ecocardiograma (PO tardio). Detalhe da valva mitral e via de saída do ventrículo esquerdo.

DISCUSSÃO

Em sua descrição original, Shone e col¹ fazem uma análise morfológica das lesões envolvidas, caracterizando o anel supra-avalvar mitral como uma crista de tecido conjuntivo que aparece na base da superfície atrial dos folhetos mitraes, fazendo protusão para dentro da cavidade do átrio esquerdo, agindo como um diafragma estenosante perfurado, dificultando o fluxo.

A valva mitral em pára-queda é caracterizada por folhetos normais, porém, inseridos por cordas tendíneas curtas e finas a um músculo papilar único. As cordas tendíneas curtas associadas à inserção convergente dos folhetos ao músculo papilar maior ou único, conforme o caso, torna a valva estenótica.

A estenose subaórtica pode ser muscular ou membranosa, caracterizada por hipertrofia muscular septal na via de saída do ventrículo esquerdo ou presença de membrana circunferencial subvalvar de tecido endocárdico.

A coarctação de aorta pode não ser significativa em termos de gradiente pressórico.

O caso relatado corresponde a descrição dos autores quanto à morfologia das lesões. Ressalva deve ser feita ao aspecto da valva mitral em pára-queda, onde encontramos os folhetos inseridos a 2 músculos papilares individualizados, porém, próximos entre si e fundidos em suas bases. Shone e col também encontraram, dentre os 8 casos relatados, um que chamaram de valva mitral em pára-queda modificada, com 2 músculos papilares, porém, adjacentes.

Devachi e col⁵, em estudo anátomo-patológico de 55 casos de doença valvar mitral na infância, observaram que 53% dos casos estu-

dados eram relativos a anomalias congênicas, com a valva mitral em pára-queda aparecendo com a mais freqüente forma de estenose mitral congênita, quase sempre associada a um anel supra-avalvar mitral, a estenose subaórtica e/ou coarctação da aorta.

Rosenquist⁶, estudando série anátomo-patológica de 53 casos de coarctação de aorta, observou que apenas 17% apresentavam valva mitral normal. Dos casos estudados, 64% apresentavam alterações morfológicas evidentes na valva mitral, com 56% destas alterações relativas ao aparelho subvalvar e com 6% destes casos apresentando valva mitral em pára-queda propriamente dita.

Ruckman e col⁷, analisando série de 49 casos com diagnóstico anátomo-patológico de estenose mitral congênita, encontraram 4 tipos classificando-os em: a) estenose mitral típica, associada a encurtamento de cordas tendíneas, diminuição da distância interpapilar e dos espaços intercordais, encontrada em 49% dos casos; b) hipoplasia da valva mitral, associada à hipoplasia do ventrículo esquerdo, encontrada em 41% dos casos; c) crista supra-avalvar mitral, encontrada em 12% dos casos; d) valva mitral em pára-queda típica, encontrada em 8% dos casos. Em 96% dos casos estudados havia outras alterações associadas, dentre elas estenose subaórtica e coarctação de aorta.

Quanto à abordagem cirúrgica, existe um consenso de que deve ser agressiva e individualizada no tratamento das lesões anatomicamente importantes^{4,8,9}. Coles e col⁸ apresentam casuística de 24 pacientes com estenose mitral congênita, operados no período de 1962 a 1986 em sua instituição. Recomendam a plastia valvar, independente da severidade da alteração anômica ou comprometimento hemodinâmico.

Bolling e col⁴ enfatizam que a severidade da obstrução mitral é inversamente proporcional à sobrevida na síndrome de Shone. Sugerem o tratamento cirúrgico conservador da valva mitral, embora seja dificultado nestes pacientes por causa da variedade de malformações e diferentes graus de envolvimento do aparelho subvalvar. Sugerem ainda que o diagnóstico da síndrome deva ser considerado em todos os pacientes com sinais de ICC persistente após correção de coarctação de aorta.

Carpentier e col⁹, em revisão de 47 casos de doença mitral congênita tratados cirurgicamente, encontraram 4 casos de valva mitral em pára-queda típica, 2 casos caracterizados

por estenose mitral pura e 2 com estenose e insuficiência valvar associadas. Em 2 casos realizaram papilarotomia longitudinal, criando 2 músculos papilares distintos, com divisão das cordas tendíneas entre eles, associada a comissurotomia e/ou anuloplastia, conforme o caso (fusão de comissuras ou insuficiência valvar concomitante). Em um dos casos realizaram ressecção apical em um músculo papilar hipertrófico, preservando a implantação das cordas tendíneas. O quarto caso foi submetido a troca valvar. Dentre os 47 casos relatados, realizaram plastia valvar, de variadas formas, em 38 casos; a troca valvar foi necessária em apenas 9 casos. Dos pacientes submetidos a plastia valvar 86% mantiveram-se em controle pós-operatório em classe funcional I. A coarctação de aorta, quando presente, foi corrigida através de toracotomia esquerda, no mesmo ato operatório, após o término da correção das lesões valvares. Ressaltaram o fato de que a avaliação per-operatória da lesão valvar reflete o ponto de vista do cirurgião, e o comprometimento subvalvar nem sempre é devidamente avaliado, desde que a via de acesso seja a atriotomia esquerda.

Barbero-Marcial e col¹⁰ propõem excelente abordagem ao aparelho subvalvar através de ventriculotomia apical esquerda para tratamento da estenose mitral congênita. Apresentam casuística de 9 pacientes operados por esta técnica, com 8 em controle pós-operatório tardio, com 7 pacientes em classe funcional I e 1 em classe funcional II. Afirmam que a disfunção de ventrículo esquerdo, apresentada por outros autores e que acompanha a ventriculo-

tomia esquerda no tratamento de comunicações interventriculares múltiplas, seria secundária à isquemia e conseqüente necrose que se segue ao implante de prótese em região septal e não a via de acesso propriamente dita.

REFERÊNCIAS

1. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams P Jr, Lillehei CN, Edwards JE – The developmental complex of "parachute mitral valve", supra-aortic ring of the left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta. *Am J Cardiol*, 1963; 11: 714-25.
2. Shiebler GL, Edwards JE, Burchell HB, Dushane JW, Ongley PA, Wood EH – Congenital corrected transposition of the great vessels. A study of 33 cases. *Pediatrics (Supp 1)*, 1961; 27: 851-5.
3. Collins-Nakai RL, Rosenthal A, Castaneda AR, Bernhard WF, Nadas AS – Congenital mitral stenosis. A review of 20 year's experience. *Circulation*, 1977; 56: 1039-46.
4. Bolling SF, Iannettoni MD, McDonald D, Rosenthal A, Bove EL – Shone's anomaly: operative results and late outcome. *Ann Thorac Surg*, 1990; 49: 887-93.
5. Davachi F, Moller JH, Edwards JE – Diseases of the mitral valve in infancy. An anatomic analysis of 55 cases. *Circulation*, 1971; 43: 565-78.
6. Rosenquist GC – Congenital valve disease associated with coarctation of the aorta (a spectrum includes parachute deformity of the mitral valve). *Circulation*, 1974; 49: 985-93.
7. Ruckman RN, Van Praagh R – Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with considerations of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol*, 1978; 42: 592-601.
8. Coles JG, Williams WG, Watanabe T et al – Surgical experience with reparative techniques in patients with congenital mitral valvular anomalies. *Circulation*, 1987; 76 (III); 117-22.
9. Carpentier A, Branchini B, Cour JC et al – Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1976; 72: 854-65.
10. Barbero Marcial M, Riso A, Machado D et al – A ventriculotomia apical esquerda para o tratamento cirúrgico da estenose mitral congênita. In: 18º Congresso Nacional de Cirurgia Cardíaca. Rio de Janeiro: Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular, 1991 (em publicação).