

Complexo de Shone – Diagnóstico, Tratamento e Acompanhamento de indivíduo de 21 anos.

AUTORA: Bruna Ila Bethlem Telles

CO-AUTORES: Fábio Akio Nishijuka, Julianna Fonseca Marcelino Queres, Cíntia Cristina Chaves Mattoso, Thaíssa Santos Monteiro, Maria Carolina Terra Cola, Samara Quaresma Barroso, Renato Maciel de Arantes

CONTATO/E-MAIL: btelles@hotmail.com

Introdução

Complexo de Shone é um distúrbio congênito raro que consiste em uma série de defeitos obstrutivos do coração esquerdo que podem existir em níveis variados. Prevalência de menos de 1% de todas as cardiopatias congênitas. A forma completa da síndrome é formada por quatro das principais e primeiras lesões descobertas: anel mitral supraavalvar, valva mitral em paraquedas, estenose subaórtica e coarctação da aorta. Entretanto, outros defeitos podem ser observados, como valva aórtica bicúspide, Cor triatriatum e ventrículo esquerdo hipoplásico.

Discussão

O Complexo de Shone é um distúrbio com uma ampla variedade de apresentações, portanto, a doença tem diferentes graus de envolvimento dependendo da apresentação individual. Esses pacientes precisam de monitoramento regular para complicações de curto e longo prazo, como hipertensão persistente em casos de coarctação estenose valvar mitral ou reestenose aórtica por membrana residual e disfunção ventricular.

Relato de Caso

Paciente de 21 anos portador de Complexo de Shone apresentava coarctação da Aorta, estenose subaórtica, valva aórtica bicúspide, valva mitral em paraquedas com estenose e cleft foi submetido a Aortoplastia aos 2 meses de idade e posterior cirurgia corretiva aos 17 anos com ressecção subaórtica, fechamento do apêndice atrial esquerdo e reparo do Cleft na valva mitral com alargamento da cúspide posterior. Após a cirurgia corretiva, o paciente permaneceu em acompanhamento regular anual no ambulatório de cardiopatias congênitas do adulto. Quatro anos depois, o paciente está completamente assintomático e os exames de controle demonstraram função biventricular preservada, estenose mitral moderada e pequena membrana subaórtica residual, sem gradiente significativo.

