

Ser y no parecer: el misterio de un corazón engañoso

Lizbel Esteban Milla*
Pedro Yanac Chávez*
Zoila Rodríguez Urteaga**
Carlos Fuentes Ortega**

Correspondencia

Lizbel Esteban Milla
lizbelem@gmail.com

* Hospital Alberto Sabogal Sologuren. Lima. Perú

** Instituto Nacional Cardiovascular "Carlos Alberto Peschiera". Lima. Perú

Recibido: 26/04/2020

Aceptado: 13/10/2020

En línea: 31/12/2020

Citar como: Esteban Milla L, Yanac Chávez P, Rodríguez Urteaga Z, Fuentes Ortega C. Ser y no parecer: el misterio de un corazón engañoso. Rev Eocar Pract (RETIC). 2020 (Dic); 3 (3): 30-32. doi: 10.37615/retic.v3n3a12.

Cite this as: Esteban Milla L, Yanac Chávez P, Rodríguez Urteaga Z, Fuentes Ortega C. Being and not looking alike: a deceptive heart mystery. Rev Eocar Pract (RETIC). 2020 (Dic); 3 (3): 30-32. doi: 10.37615/retic.v3n3a12.

Palabras clave

- ▷ Complejo de Shone
- ▷ Reporte de caso
- ▷ Cardiopatía congénita
- ▷ Adulto

Keywords

- ▷ Shone complex
- ▷ Case report
- ▷ Congenital heart disease
- ▷ Adult

RESUMEN

Se reporta el caso de un varón de 70 años, antecedente de hipertensión arterial y tratamiento quirúrgico de coartación de aorta hacía 50 años con disnea de esfuerzo. Se realizó ecocardiografía transesofágica, que mostró imagen de membrana supra valvular mitral y válvula mitral en paracaídas, y se complementó con estudio tomográfico con hallazgo de anomalía coronaria, anillo supra valvular y recoartación aórtica no significativa.

ABSTRACT

We report the case of a 70-year-old man, hypertensive, and aortic coarctation surgery 50 years ago, with effort dyspnea. Transesophageal echocardiography was performed, showing a supra valvular mitral membrane and parachute-like mitral valve, with also a tomographic study, finding a coronary anomaly, mitral membrane, and non-significant aortic recoarctation

Presentación del caso

Varón de 70 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento regular y que tuvo una reparación quirúrgica de coartación aórtica hacía 50 años, de la que no hay registros adicionales. Acudió de manera ambulatoria por episodios de disnea a medianos esfuerzos.

El electrocardiograma nos mostraba ritmo sinusal e imágenes de hemibloqueo anterior izquierdo y bloqueo de rama derecha con algunas contracciones ventriculares prematuras.

En la ecocardiografía transtorácica (ETT) (Video 1 y Video 2), llamaba la atención la dilatación de la aurícula izquierda, la morfología del ventrículo izquierdo, y un flap de los extremos distales de las cuerdas tendíneas.

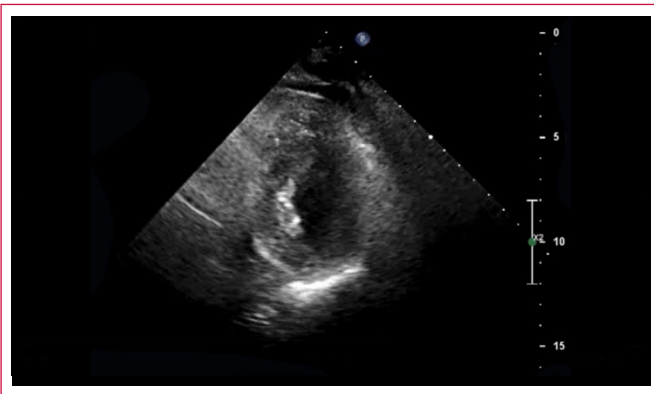
La ecocardiografía transesofágica (ETE) reveló también la presencia de una membrana incompleta que se ubicaba sobre el plano valvular mitral (Video 3 y Video 4) con fisiología de estenosis leve a moderada y que las cuerdas tendinosas convergían en un músculo papilar único, configurando así la válvula mitral en paracaídas con gradiente medio de 5 mmHg y área valvular mitral 1,83 cm² por tiempo de hemipresión (Video 5). La reconstrucción 3D nos permitió ver la discontinuidad de la membrana (Video 6), que justificaba la repercusión hemodinámica leve que había tenido el paciente. Para el estudio de la aorta, se realizó una tomografía, donde incidentalmente se describió el nacimiento

anómalo de la arteria circunfleja desde el seno no coronario con trayecto retroaórtico y retroauricular alto que condicionaba una muesca en la aurícula izquierda (Video 7 y Figura 1). Además, se logró observar una membrana mitral pequeña a nivel del festón A1 que estaría produciendo la estenosis (Figura 2). Respecto al estado posquirúrgico de la coartación, había un estrechamiento relativo a nivel diafragmático de aproximadamente 30% (Video 8).

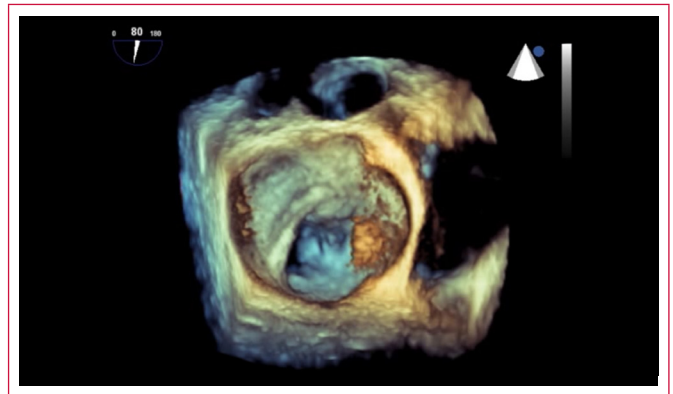
Estudio por imagen



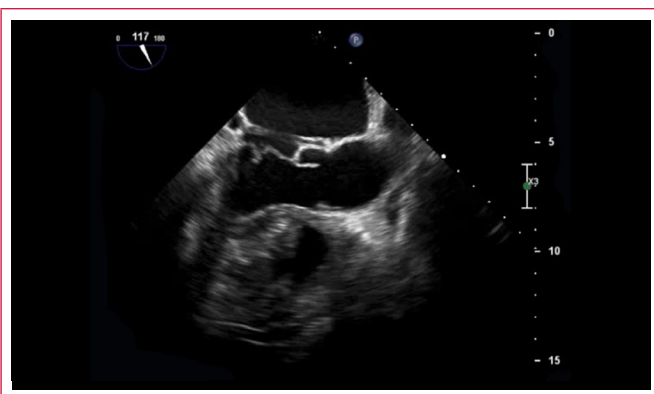
Video 1. ETT en apical 4 cámaras donde se observa dilatación de aurícula izquierda



Vídeo 2. ETT en eje corto a nivel de músculos papilares donde se observa válvula mitral en paracaídas



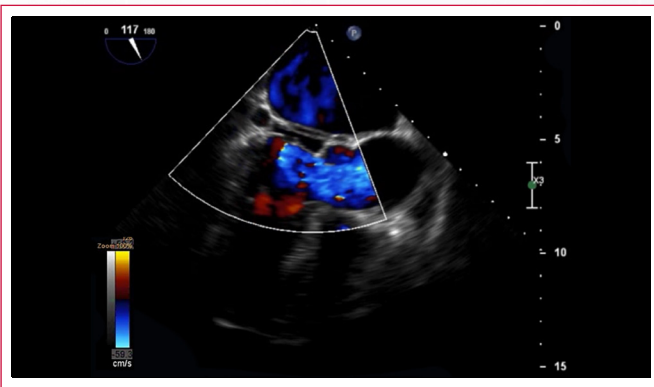
Vídeo 6. Reconstrucción 3D de membrana supra valvular mitral incompleta



Vídeo 3. ETE a 117° con imagen sugestiva de membrana supra valvular mitral



Vídeo 7. Tomografía con reconstrucción tridimensional de arterias coronarias. Nótese ausencia de tronco coronario izquierdo, arteria circunfleja de nacimiento alto desde seno no coronario, y de trayecto retroaórtico y retroauricular



Vídeo 4. Membrana valvular condiciona estenosis leve-moderada (gradiente 5 mmHg)

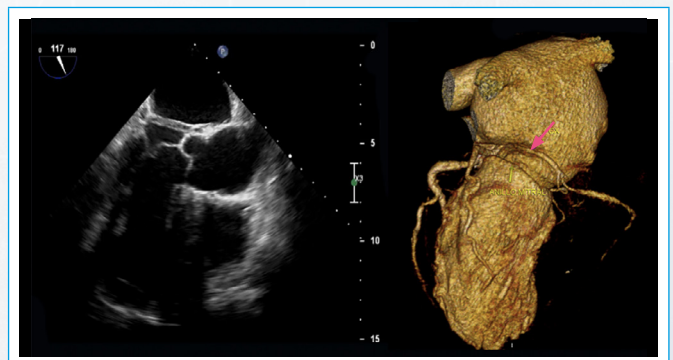
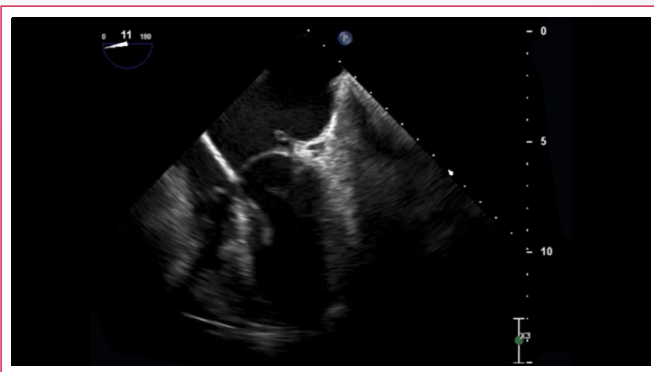


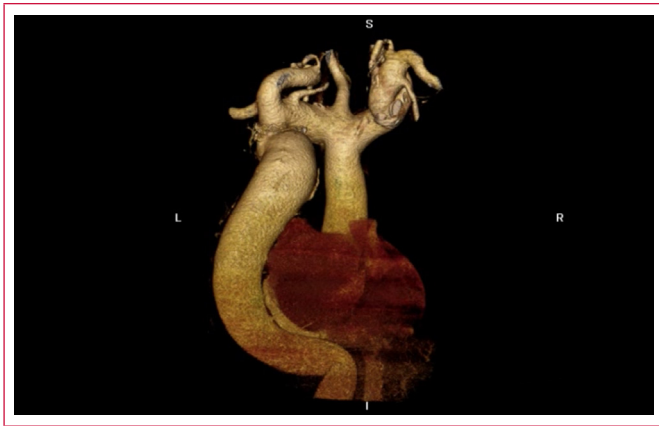
Figura 1. Correlación anatómica de tomografía y ecocardiografía. Imagen que inicialmente impresionaba membrana supra valvular mitral resultó ser el trayecto anómalo de la arteria circunfleja (*flecha rosada*)



Vídeo 5. ETE a 11°. Nótese imagen incompleta de membrana supra valvular mitral



Figura 1. Tomografía cardíaca que evidencia membrana mitral a nivel del festón A1 (*flecha blanca*)



Video 8. Reconstrucción tomográfica de coartación de aorta tratada de manera quirúrgica hace 50 años con estenosis diafragmática no significativa

Discusión

En 1963, el cardiólogo pediatra J. D. Shone describió por primera vez un grupo de ocho pacientes, en su mayoría pediátricos, que presentaban alteraciones estructurales y que comprometían el tracto de entrada y el de salida del ventrículo izquierdo; fueron un total de cuatro: válvula mitral en paracaídas, anillo supraavalvular mitral, estenosis subaórtica y coartación de aorta⁽¹⁾.

Desde entonces, el conocimiento de este síndrome se ha basado en reportes de casos aislados y algunas pocas cortes retrospectivas. El Instituto de Montreal⁽²⁾ reunió 28 pacientes entre 1982 y 2014 con una prevalencia de 0,67% de los cuales sólo uno presentaba el complejo en su totalidad. La edad media fue 35 años sin preferencia de sexo, y lo novedoso de este trabajo es el seguimiento a 8 años, ya que aporta información pronóstica desconocida hasta el momento y sustenta lo que vimos en el caso, que la indicación quirúrgica más frecuente es la coartación aórtica. Postulan además que, al coexistir la obstrucción mitral y la coartación, hay predominio de una de ellas.

La ecocardiografía tridimensional permite la reconstrucción multiplanar en casos de dudas diagnósticas. Se podrían incluir como diagnósticos diferenciales el *cor triatriatum*, el prolapso valvular mitral o la presencia de vegetaciones. El uso de ETE en este caso ha propuesto el término anillo valvar, para algunas variantes del síndrome de Shone⁽³⁾, en las que la membrana se presenta al mismo nivel de las valvas y condiciona la estenosis, como sería en nuestro caso. Inicialmente estábamos convencidos de la presencia fija de una membrana

incompleta, sin embargo la imagen de tomografía nos reveló el trayecto inusual de la arteria circunfleja que deformaba de forma intermitente al atrio izquierdo y la verdadera localización de la membrana; esto fue posible gracias al advenimiento de las nuevas técnicas de imagen con las que se pueden describir con mayor precisión las estructuras intra o extracardíacas y conocer lesiones asociadas que incrementarían las posibilidades diagnósticas⁽⁴⁾.

Conclusión

El presente caso es una forma incompleta del complejo de Shone que ha permitido la sobrevida libre de eventos cardiovasculares y es reflejo del gran aporte que representan las nuevas técnicas de imagen en el ámbito de la cardiología.

Ideas para recordar

- La evolución de las técnicas de imágenes cardíacas permite un mejor diagnóstico, tratamiento y seguimiento en cardiopatías complejas.
- De existir antecedente, diagnóstico o tratamiento de coartación de aorta, debe realizarse el estudio de alteraciones estructurales del complejo de Shone.
- Los exámenes de apoyo diagnóstico son complementarios entre sí y, aunados a la clínica, son fuentes invaluable de información.

Bibliografía

1. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams P Jr, Lillehei CW, Edwards JE. The developmental complex of "parachute mitral valve" supraavalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1963; 11: 714-725.
2. Aslam S, Khairy P, Shohoudi A, Mercier LA, Dore A, Marcotte F, Miró J, Avila-Alonso P, Ibrahim R, Asgar A, Poirier N, Mongeon FP. Shone complex: an under-recognized congenital heart disease with substantial morbidity in adulthood. *Canadian Journal of Cardiology* 2016.
3. Vivas MF, Politi MT, Riznyk LM, Castro MF, Avegliano G, Ronderos R. Shone's syndrome: insights from three-dimensional echocardiography. *Echocardiography* 2017; 00: 1-3.
4. True A, Baidya M, Lui C, Kilimnik G, Sadler M. Computed tomography imaging characteristics of shone syndrome. *Radiology Case Reports* 2019; 14 (2): 164-167.