

SÍNDROME DE SHONE EM PACIENTE PEDIÁTRICO - RELATO DE CASO

Débora Cristina Bartz Siminatto
Email: deborabartz1998@outlook.com

Marianne Muller da Cunha

Professores:

Mariana Xavier

Daniele Bruch

INTRODUÇÃO: A Síndrome de Shone é uma malformação cardíaca congênita caracterizada por lesões cardíacas obstrutivas do lado esquerdo do coração e, entre as manifestações, pode-se encontrar: cianose, dispneia, infecções de vias aéreas recorrentes e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor.

DESCRIÇÃO DO CASO: Criança do sexo feminino, 3 anos de idade. Com 13 dias de vida foi realizado um ecocardiograma que apresentou: coarctação importante de aorta, estenose aórtica leve, persistência do canal arterial moderada (PCA) e aumento de câmaras direitas. Acompanha no ambulatório de cardiopediatria por pós-operatório (PO) da correção de coarctação aórtica feita com 17 dias de vida. Na primeira consulta de PO, com 2 meses e 10 dias, não apresentou nenhuma intercorrência desde a alta hospitalar. Estava sob uso de captopril, furosemida, fenobarbital. Na segunda consulta PO, acompanhante referiu sudorese às mamadas. Ao ecocardiograma, evidenciou-se estenose mitral. O eletrocardiograma (ECG) mostrou taquicardia sinusal, sobrecarga de ventrículo direito (VD) e desvio do eixo para direita. Com 2 anos de idade, paciente apresentou infecção de garganta e diagnóstico de crise febril e crise convulsiva. Em sua última consulta, com 3 anos, os pais relataram tosse com expectoração e episódios de dispneia associados a processos gripais de repetição. Seu último ECG estava normal e o ecocardiograma mostrou um aumento da estenose mitral e também da aórtica, acompanhados de átrio esquerdo e ventrículo direito aumentados. No momento, a paciente faz uso contínuo de fenobarbital para crise convulsiva e acompanhamento clínico a cada seis meses.

DISCUSSÃO: Síndrome de Shone é uma síndrome rara (incidência de, aproximadamente 1%) e apresenta fatores de risco como, pais em idades extremas e antecedentes familiares. Ocorre, predominantemente, no sexo feminino. É caracterizada por 8 lesões cardíacas do lado esquerdo, mas com 3 delas o diagnóstico já pode ser concluído, sendo que, dentro dessas 3, em 60% dos casos está presente a coarctação de aorta. É essencial que se faça um diagnóstico precoce, visto que está ligado com melhor prognóstico pois sabe-se que, se for tardio existem mais chances de complicações.

CONCLUSÃO: Por ter uma incidência baixa entre as cardiopatias congênitas e sabendo-se do seu mau prognóstico (25% de mortalidade), devemos nos atentar para o diagnóstico que leva em conta, além da clínica, exames como ecocardiograma e angiografia. A correção das lesões é realizada através de intervenções cirúrgicas que, se

concluídas com sucesso, possibilitarão aos pacientes melhora dos sintomas e da qualidade de vida.

Palavras-Chave: Shone, Cardiopatia, cardiopediatria

Referências

ARCA; et al, 2012./MUSTELIER.

MEADOWS, A. **Shone Syndrome**. Adult Congenital Heart Association, Northern California Kaiser Permanente, 2014.

Robich, M. P., Stewart, R. D., Zahka, K. G., Krasuski, R. A., Hanna, M., Blackstone, E. H., & Petersson, G. B. **Two Cases of Late Shone Syndrome With Pulmonary Hypertension**. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery, 2015.