

REPORTE DE CASO

Reporte de caso del manejo anestésico en una reconstrucción aortica total, síndrome de Shone

Fecha de recepción:
4 de octubre de 2023.
Fecha de aprobación:
17 de octubre de 2024.

Case report of anesthetic management in total aortic reconstruction in a patient with Shone's Syndrome / Relato de caso de manejo anestésico em reconstrução aórtica total, síndrome de Shone

Andrea Jiménez-Orduz¹, Hugo Mantilla-Gutiérrez², David González-Plata³, Gianmarco Camelo-Pardo⁴.

Forma de citar este artículo:
Jiménez-Orduz A, Mantilla-Gutiérrez H, González-Plata D, Camelo-Pardo G. Reporte de caso del manejo anestésico en una reconstrucción aortica total, síndrome de Shone. Med UPB. 2025;44(1): 73-78. DOI:10.18566/medupb.v44n1.a09

RESUMEN

El síndrome de Shone es una rara entidad, la cual ocurre más frecuentemente en su forma incompleta, nosotros reportamos el caso de un adulto de 23 años masculino, quien ingresó por empeoramiento de disnea y disminución progresiva de su clase funcional, con hallazgos en la ecocardiografía transesofágica de coartación aórtica con válvula aórtica monocúspide, insuficiencia aórtica severa y gran dilatación de aorta desde raíz aórtica hasta la aorta descendente, esto, asociado a una hipertrofia ventricular izquierda con un patrón restrictivo severo. Al paciente se le realizó una reconstrucción aórtica total, lo cual representó un gran reto quirúrgico y anestésico desde la construcción del injerto aórtico hasta su egreso hospitalario, sin ninguna complicación presentada. El objetivo de este reporte es evidenciar la importancia de la valoración oportuna e integral del paciente, quien va a ser sometido a una cirugía cardiovascular.

Palabras clave: enfermedades cardiovasculares; coartación aórtica; corazón; técnicas de diagnóstico cardiovascular; función ventricular.

ABSTRACT

Shone's syndrome is a rare entity, which occurs more frequently in its incomplete form, we report the case of a 23-year-old male, who was admitted due to worsening dyspnea and progressive decrease in his functional class, with transesophageal echocardiographic (ETE) findings of aortic coarctation with monocuspid aortic valve, severe aortic regurgitation, and large dilatation of the aorta from the aortic root to the descending aorta, associated with left ventricular hypertrophy with a severe restrictive pattern, who underwent total aortic reconstruction, which represented a great challenge in surgery and anesthesia management from the moment of the construction of the aortic graft until his hospital discharge without any complications presented. The aim of this report is to show the importance of timely, comprehensive assessment of the patient who is going to undergo cardiovascular surgery.

Keywords: cardiovascular disease; coarctation of aorta; heart; diagnostic techniques cardiovascular; ventricular function.

RESUMO

A síndrome de Shone é uma entidade rara, que ocorre mais frequentemente na sua forma incompleta. Relatamos o caso de um adulto do sexo masculino, 23 anos, que foi internado por agravamento da dispneia e diminuição progressiva da classe funcional, com descobertas ecocardiográficas. coarctação transesofágica da aorta com válvula aórtica monocúspide, insuficiência aórtica grave e grande dilatação da aorta desde a

1. Departamento de Anestesiología, Universidad del Rosario. Bogotá, Colombia.
2. Departamento de Anestesiología, Fundación Cardioinfantil. Bogotá, Colombia.
3. Departamento de Anestesiología, Instituto del Corazón. Bogotá, Colombia.
4. Departamento de Urgencias, Fundación Cardiovascular de Colombia. Bucaramanga, Colombia.

Dirección de correspondencia:
Gianmarco Camelo Pardo. Correo electrónico: gianmarconacional@hotmail.com

raiz da aorta até a aorta descendente, associada à hipertrofia ventricular ficou com um padrão restritivo severo. O paciente foi submetido à reconstrução aórtica total, o que representou um grande desafio cirúrgico e anestésico desde a confecção do enxerto aórtico até a alta hospitalar, sem complicações. O objetivo deste relato é demonstrar a importância da avaliação oportuna e abrangente do paciente que será submetido à cirurgia cardiovascular.

Palavras-chave: doenças cardiovasculares; coarctação de aorta; coração; técnicas de diagnóstico cardiovascular; função ventricular.

INTRODUCCIÓN

El complejo o síndrome de Shone consiste en una constelación de lesiones cardíacas, generalmente obstructivas del lado izquierdo, que incluyen el anillo mitral supraavicular, la válvula mitral en paracaídas, la estenosis subaórtica y la coartación aórtica¹. Esta es una entidad poco común, que se presenta con mayor frecuencia en su forma incompleta². Estas anomalías afectan desde el punto de vista fisiológico la entrada y la salida del flujo sanguíneo del ventrículo izquierdo, produciendo un incremento de la poscarga de cavidades izquierdas. Su magnitud está relacionada con el grado de severidad³.

La coartación de la aorta se observa a menudo en el contexto del complejo de Shone y se refiere a un discreto estrechamiento de la luz aórtica, típicamente ubicado adyacente a la inserción del conducto arterioso, que causa diversos grados de sobrecarga de presión del ventrículo izquierdo y disminución de la perfusión de la parte inferior del cuerpo, y ocurre en, aproximadamente, 1.7 a 4 por cada 10 000 nacidos vivos y representa el 7.5% de las cardiopatías congénitas⁴.

El caso presentado a continuación es un complejo de Shone incompleto, en un adulto de 23 años, con presencia de válvula mitral en paracaídas sin estenosis, coartación aórtica y grandes dilataciones desde la raíz aórtica hasta la aorta descendente y un ventrículo izquierdo severamente hipertrófico con un trastorno de la relajación tipo 2, el cual fue llevado a reconstrucción aórtica total. El objetivo de este reporte es mostrar la importancia de la valoración y el manejo anestésico en pacientes sometidos a cirugía cardiovascular, lo cual permite generar resultados favorables en el paciente.

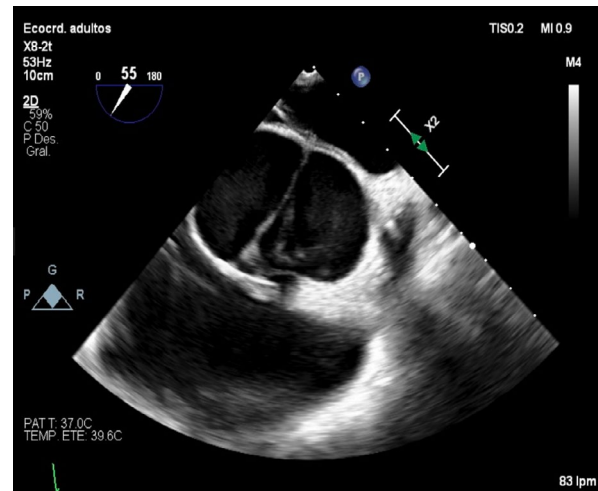
CASO CLÍNICO

El paciente es un hombre de 23 años, con hipertensión arterial, asma y cardiopatía congénita tipo síndrome de Shone, intervenido en 2009 para angioplastia, más colocación de stent en aorta. Consultó por disnea de 6 meses de evolución, asociada a un deterioro de su clase funcional, hallazgos en ecocardiograma transesofágico de válvula aórtica monocúspide y con única comisura localizada en el aspecto posterior hacia las 1:00 horas (sentido

postero-anterior). Se apreciaron dos rafeles localizados a las 5:00 horas y 7:00 horas (Figura 1). En los rafeles dos jets de insuficiencia que se unen en un jet dirigido paralelo a la línea de cierre hacia el aspecto posterior de la válvula.

Se tomó una resonancia nuclear magnética que, además de confirmar los hallazgos anteriores, mostraba una dila-

Figura 1. Ecocardiograma transesofágico (ETE), vista eje corto de la válvula aórtica. Válvula aórtica monocúspide con única comisura, presencia de dos rafeles en los que se originan dos jets de insuficiencia.



tación aneurismática de la raíz aórtica, aorta ascendente y arco aórtico.

La insuficiencia era grave (vena contracta: 11 mm, jet que ocupa el 60% del tracto de salida del ventrículo izquierdo (Figura 2); también con dilatación del anillo aórtico: 26.5 mm, senos de Valsalva: 47 mm, unión sinotubular (borramiento de unión sinotubular): 38 mm y aorta ascendente: 46 mm. Coartación de la aorta ascendente con presencia de stent, ventrículo izquierdo moderadamente dilatado con hipertrofia severa (Imagen 3), válvula mitral en paracaídas, sin estenosis con gradiente medio de 1.25 mmHg. FEVI: 55%-60%, ventrículo derecho de tamaño y función sistólica conservada con insuficiencia tricúspide trivial.

Figura 2. ETE vista eje largo de la válvula aórtica, presencia de insuficiencia severa (vena contracta: 11 mm, jet que ocupa el 60% del tracto de salida del ventrículo izquierdo, con aumento de los gradientes 3. 5 m/s, gradiente medio 32 mmHg).

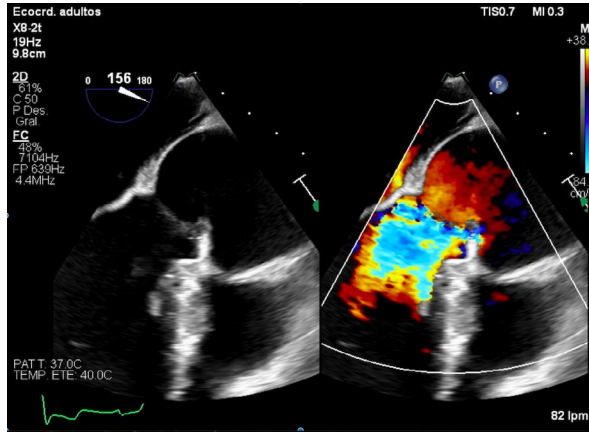
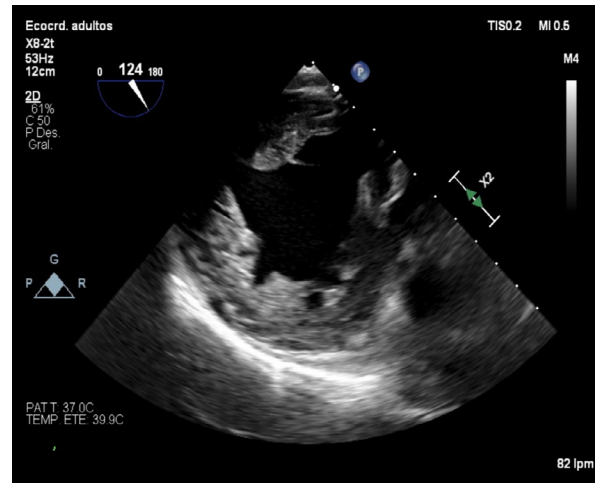


Figura 3. ETE, vista transgástrica eje corto del ventrículo izquierdo a nivel de los músculos papilares, ventrículo izquierdo moderadamente dilatado con hipertrofia severa.



El paciente fue programado para realizarle un reemplazo de la válvula aórtica, la raíz aórtica, la aorta ascendente y para una reconstrucción de cayado aórtico, más reemplazo de aorta torácica descendente. El paciente fue llevado a la sala de cirugía, en donde se canalizaron dos accesos venosos periféricos de gran calibre; las arterias radiales derecha e izquierda; inducción anestésica con propofol, fentanilo y pancuronio; intubación orotraqueal con ventilación mecánica con parámetros dinámicos en los que se mantuvieron las saturaciones metas por encima del 92% y normocapnia; se avanzó catéter venoso central trilumen yugular interno derecho con guía ecográfica; se administró profilaxis antibiótica y ácido tranexámico, como técnica de ahorro sanguíneo a dosis de bolo de 10 mg por kilogramo de peso, seguido de una infusión de 1 mg por kilogramo de peso hora. Se realizó, además, una ecocardiografía transesofágica intraoperatoria, con hallazgos que confirmaban los estudios anteriores. Se realizó monitoreo de temperatura central, mediante termómetro nasofaríngeo y temperatura periférica con termómetro rectal. El monitoreo neurológico se realizó con oximetría cerebral bilateral, espectroscopia cercana al infrarrojo (NIRS), monitor INVOS con el que se mantuvieron, durante todo el procedimiento, NIRS mayores a 40 y sin caídas de más del 20% de los valores basales obtenidos.

Durante el periodo de abordaje quirúrgico y disección, el paciente presentó una elevación progresiva de la frecuencia cardiaca e hipotensión, con requerimiento de infusión de norepinefrina y vasopresina, se evidencia un colapso de cavidades izquierdas con elevación de presiones al final de la diástole, por lo que se adminis-

traron 3 mg de metoprolol, para disminuir la frecuencia cardiaca a una meta menor de 90 latidos por minuto y se optimizaron las presiones de perfusión miocárdicas con vasoactivo norepinefrina y vasopresina.

Se realizó canulación arterial femoral y canulación cavoatrial, se administraron 28 000 unidades de heparina con ACT mayor a 400 segundos, purga retrograda autóloga y se inició circulación extracorpórea con descenso de temperatura hasta 28 grados (hipotermia moderada); se manejaron los gases arteriales con terapia alfa stat. Se evidenció zona de coartación aórtica severa a nivel del istmo aórtico con zona para clampeo distal en aorta descendente sana, por lo que no fue necesario realizar arresto circulatorio.

Luego, se pinzó aorta ascendente y se abrió la aorta administrando cardioplejia del Nido 1 500 cc directamente a través de los ostium coronarios, para obtener parada cardiaca. La válvula aortica no fue reparable, por lo que se realizó bentall, clamp de aorta torácica descendente y clamp entre carótida izquierda y subclavia izquierda, con perfusión por la cánula en el tronco braquiocefálico derecho y por la arteria femoral. Se resecó la aorta torácica descendente, la arteria subclavia izquierda y se realizó anastomosis término-terminal de la arteria subclavia izquierda con injerto de dacrón.

Después, se resecó el arco aórtico y se dejó una isla con el origen del tronco braquiocefálico derecho y carótida izquierda. Se realizó incisión en tubo de dacrón y se realizó anastomosis de isla de cayado aórtico a tubo de dacrón, clamp proximal en tubo de dacrón, resección válvula nativa, la cual se reemplazó por una prótesis biológica. Se implantó la válvula protésica dentro de tubo

de dacrón y se fijó a la unión ventrículo-aórtica sobre el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Se crearon ostium coronarios bilaterales.

Se realizó la anastomosis distal de injerto de dacrón a tubo de dacrón previo, luego, anastomosis de tubo de dacrón proveniente de tronco braquiocefálico derecho con tubo de dacrón procedente de la arteria subclavia izquierda. Se inició calentamiento en circulación extracorpórea hasta obtener 36 grados de temperatura central, medida mediante un termómetro nasofaríngeo. Se revisó hemostasia y se procedió a destetar al paciente de CEC. Se verificó temperatura, contractilidad, ritmo y hemostasia, saliendo de CEC sin complicaciones con un tiempo de clamp aórtico de 3 horas y 3 minutos y un tiempo de perfusión de 4 horas con 28 minutos. Se realizó decanulación sin complicaciones. No fue necesario el uso de inotrópicos por una contractilidad óptima posterior a la reperfusión miocárdica. Se realizó tromboelastografía a 34 grados durante circulación extracorpórea, la cual fue normal y asociada a la ausencia de sangrado clínico, por lo que no fue necesaria la administración de hemoderivados.

Finalmente, el paciente permaneció en la unidad cuidados intensivos durante 48 horas, en donde se le realizó extubación programada y se le trasladó a hospitalización, con egreso a las 96 horas, sin complicaciones.

DISCUSIÓN

La coartación de la aorta consiste en un estrechamiento de un segmento corto en la región del ligamento arterioso adyacente al origen de la arteria subclavia izquierda, que rara vez puede afectar el cayado aórtico o el istmo⁵. Pueden desarrollarse vasos colaterales extensos proximales a la obstrucción, lo que puede reducir la caída de presión a través de la coartación y enmascarar la gravedad de la obstrucción⁶.

La coartación aórtica es un aumento de la poscarga del ventrículo izquierdo debido a la estrechez que se presenta en la aorta, que causa aumentos de presión proximales a la obstrucción, la sobrecarga de presión del ventrículo izquierdo produce una hipertrofia para compensar el aumento este efecto y mantener la fracción de eyección. Después, los efectos nocivos de la hipertrofia y la fibrosis miocárdica asociada se hacen evidentes con el desarrollo de disfunción sistólica y diastólica⁴⁻⁶.

La respuesta del miocardio a la sobrecarga de presión depende de la edad. El miocardio de los pacientes jóvenes, como en el caso presentado, tiene la capacidad de regenerarse y desarrollar más vascularidad, lo que mantiene el riego sanguíneo subendocárdico y, por lo tanto, retrasa el desarrollo de una disfunción y una insuficiencia cardíaca manifiesta durante mucho tiempo; sin embargo, el tiempo diastólico es más corto, lo que se traduce en tiempo de perfusión miocárdica comprometida⁶. A pesar

de tal grado de compensación, los exámenes histológicos de autopsias han informado grados más altos de fibrosis en la capa subendocárdica, en comparación con la capa subepicárdica y de la pared media del ventrículo izquierdo, lo que sugiere una reserva de flujo coronario comprometida y persistente⁴⁻⁷.

Como es importante mantener siempre las presiones de perfusión coronarias, en el caso presentado, se administraron, posterior a la inducción anestésica, norepinefrina y vasopresina. Ahora bien, teniendo en cuenta que la taquicardia aumenta el consumo de oxígeno miocárdico, lo cual se traduce en tiempo de perfusión miocárdica diastólica comprometida, es importante mantener un control estricto de la frecuencia cardíaca. De ahí que se le haya administrado metoprolol al paciente.

Aunque la cirugía del arco se realiza bajo paro circulatorio, esta se ha realizado con derivación cardiopulmonar sin paro circulatorio y con perfusión cerebral anterógrada. Como en el caso presentado, debe garantizarse siempre una perfusión cerebral adecuada al mismo tiempo que se reduce el riesgo de edema cerebral⁸. La colocación de la línea arterial debe garantizar la capacidad de monitorizar con precisión la presión, durante la derivación cardiopulmonar y la perfusión cerebral anterógrada. Debido a estos detalles, en este caso clínico se utilizaron dos vías arteriales radiales. En el paciente expuesto se realizó canulación de tronco braquiocefálico, para perfusión cerebral derecha, en la que la presión de la línea arterial radial derecha fue, durante la perfusión cerebral anterógrada, la que permitió medir la presión de perfusión cerebral. En este caso, una medición de la presión radial derecha dio una presión de perfusión cerebral cercana a la presión de perfusión cerebral anterógrada⁹. La línea arterial radial izquierda permitió la medición de la presión arterial sistémica durante la circulación extracorpórea.

Con la hipotermia, el flujo sanguíneo cerebral disminuye entre un 5% y un 7% por cada 1 °C de descenso de la temperatura. Por eso, en el caso presentado, se disminuyó la temperatura hasta 28 grados con el fin de reducir, además, la tasa metabólica cerebral en un 50% por cada 10 °C de caída en la temperatura¹⁰. Es importante individualizar cada caso, dado que sus manifestaciones intrahospitalarias pueden ser múltiples^{11,12}. En la Tabla 1 se muestran las intervenciones realizadas, específicamente, para el manejo de este caso.

CONCLUSIÓN

El manejo de pacientes con reemplazo aórtico total es un gran reto clínico. El manejo exitoso es clave para evitar complicaciones incapacitantes o la muerte. Consideramos que, en nuestro caso, el reemplazo de toda la aorta es factible con un procedimiento de una sola etapa, bajo riesgos quirúrgicos aceptables. La circulación extracorpórea con

Tabla 1. Tabla de manejo anestésico.

Monitorización especial, a parte de la monitoría ASA básica.	<ul style="list-style-type: none"> • Línea arterial radial derecha • Línea arterial radial izquierda o femoral • Oximetría cerebral bilateral NIRS INVOS • Termómetro nasofaríngeo • Termómetro rectal • Ecocardiograma transesofágico • Gases arteriales
Manejo anestésico previo al inicio de circulación extracorpórea	<ul style="list-style-type: none"> • Garantizar presiones de perfusión coronarias: vasoactivos usados norepinefrina y vasopresina. • Evitar taquicardia, adecuado plano anestésico si persiste manejo con metoprolol.
Circulación extracorpórea	<ul style="list-style-type: none"> • Hipotermia moderada a 28 grados con medición de temperatura central y sistémica. • Garantizar presiones de perfusión cerebral con medición, a través de línea arterial radial derecha, flujo: 20 cc/kg presiones arteriales entre 40-65 mmHg. • Mantenimiento del NIRS por encima de 40 y evitar caída del 20%, con respecto a valores basales. • Terapia alfa stat. <p>Calentamiento</p> <ul style="list-style-type: none"> • Temperatura central 36 grados. • Tromboelastografía a 34 grados para transfusión guiada por objetivos.
Salida de circulación extracorpórea	<ul style="list-style-type: none"> • Monitoría de presión arterial, no debe existir gradiente entre línea arterial radial derecha e izquierda. • Soporte vasoactivo, para garantizar las presiones de perfusión sistémica: norepinefrina. • Ventilación mecánica invasiva: mantener normocapnia y maniobras de reclutamiento si hipoxemia. • Estado de euvolemia.

doble retorno arterial es un método eficaz para reducir los tiempos de enfriamiento y recalentamiento, permitir la perfusión cerebral después de reemplazar el arco aórtico y reanudar la perfusión periférica¹⁰.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron patrocinio para realizar este artículo.

REFERENCIAS

1. Bolling SF, Iannettoni MD, Dick M, Rosenthal A, Bove EL. Shone's Anomaly: Operative results and late outcome material and methods. *Ann Thorac Surg.* 1999;49(6):887-93.
2. Aslam S, Khairy P, Shohoudi A, Mercier LA, Dore A, Marcotte F, *et al.* Shone Complex: An under-recognized congenital heart disease with substantial morbidity in adulthood. *Canadian Journal of Cardiology.* 2017;33(2):253-9.
3. Popescu BA, Jurcut R, Serban M, Parascan L, Gingham C. Shone's syndrome diagnosed with echocardiography and confirmed at pathology. *European Journal of Echocardiography.* 2008;9(6):865-7.

4. Fox EB, Latham GJ, Ross FJ, Joffe D. Perioperative and anesthetic management of coarctation of the aorta. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2019;23:212–24.
5. Matsui H, Adachi I, Uemura H, Gardiner H, Ho SY. Anatomy of coarctation, hypoplastic and interrupted aortic arch: Relevance to interventional/surgical treatment. *Expert Review of Cardiovascular Therapy*. 2007;5:871–80.
6. Jashari H, Rydberg A, Ibrahimi P, Bajraktari G, Henein MY. Left ventricular response to pressure afterload in children: Aortic stenosis and coarctation: A systematic review of the current evidence. *International Journal of Cardiology*. 2015;178:203–9.
7. Cardoso G, Abecasis M, Anjos R, Marques M, Koukoulis G, Aguiar C, *et al*. Aortic coarctation repair in the adult. *Journal of Cardiac Surgery*. 2014;29:512–8.
8. Wilkey BJ, Weitzel NS. Anesthetic considerations for surgery on the aortic arch. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2016;20:265–72.
9. Massey R, Shore DF. Surgery for complex coarctation of the aorta. *International Journal of Cardiology*. 2004;97(Suppl 1):67-73.
10. Massimo CG, Poma AG, Viligiardi RR, Duranti A, Colucci M, Favi PP. Simultaneous total aortic replacement from arch to bifurcation: experience with six cases. *Tex Heart Inst J*. 1986;13(1):147-51.
11. Sachse K, Hannallah M. The anesthetic management for cesarean delivery in a patient with Shone's syndrome. *Anesth Analg*. 2008;107(5):1652-4.
12. Derrer F, Gisin S, Linka A, Kindler CH. Shone's anomaly Fallbericht und Hintergrund. *Anaesthesist*. 2005;54(1):29-34.