

ECTOPIA CARDIACA TORÁCICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Autor: Dr. Sueviant Marrupe Jiménez*.

Especialista de Segundo Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Asistente.*

E-mail: marrupe.grm@infomed.sld.cu

Resumen

La ectopia cardiaca torácica es una entidad rara que pertenece al grupo de los defectos esternales. Se presenta paciente femenina de procedencia africana y 21 años de edad con 2 ecografías prenatales sin reportar alteración y las 30 semanas de obtiene por parto transvaginal recién nacida en la que se visualiza el corazón ectópico a nivel torácico. Fallece a los 4 días de nacidas sin posibilidades de realizarle ningún procedimiento quirúrgico.

Palabras claves: Ectopia cardiaca, defectos congénitos del corazón, ecografía.

Abstract

Thoracic ectopia cordis is a rare entity inside of sternal defects. 21 years old African female with two normals prenatal echographies, who obtained in the 30th weeks of pregnancy through transvaginal delivery a girl with ectopic heart in the chest. The baby died 4 days later and was not possible any surgical procedure.

Key words: ectopia cordis, congenital heart defects, echography.

Reporte de caso

Paciente femenina de procedencia africana (Suazilandia) y 21 años de edad con antecedentes de 3 embarazos, un ectópico, y 2 partos, el último en el 2011, que se le realizaron dos ecografías a las 22 y 28 semanas de gestación y en las cuales no se reportó ninguna alteración y a las 30 semanas se obtiene a través de parto transvaginal una recién nacida de 2300gr en la que se visualiza el corazón ectópico a nivel torácico (Fig.1). Fallece a los 4 días de nacidas sin posibilidades de realizarle ningún procedimiento quirúrgico.

Fig. 1



Discusión

La ectopia cordis es una enfermedad rara que se define por una posición anormal del corazón fuera del tórax asociada a defectos del pericardio parietal, diafragma, esternón y, en la mayoría de los casos, cardiopatía. La nominación de ectopia cordis fue propuesta por primera vez por Abott en 1898, si bien, pacientes con defectos similares habían sido descritos en décadas anteriores con otras nominaciones. Byron clasificó la ectopia cordis en 4 grupos: cervical, torácica, toraco-abdominal y abdominal^{1, 2}.

La afección puede presentarse de forma aislada o asociada a otras anomalías. Tiene una incidencia de 5,5-7,9 casos por millón de nacimientos. La mayoría (95%) tiene una cardiopatía asociada. El tipo de cardiopatía que ocurre con más frecuencia es la comunicación interventricular, presente en el 59% de los casos, seguido de la comunicación interauricular en el 35%, estenosis o atresia pulmonar en el 36%, tetralogía de Fallot en el 22%, divertículo del ventrículo derecho en el 13%, vena cava superior izquierda en el 12% y doble salida del ventrículo derecho en el 13%. Otras cardiopatías, como el ventrículo único, la transposición de grandes vasos y el defecto atrioventricular completo se presentan rara vez^{3, 4}.

El diagnóstico de la enfermedad se puede realizar mediante ecografía bidimensional transvaginal a las 10-12 semanas de gestación o abdominal a las 20-22 semanas y se pueden utilizar métodos más complejos como la resonancia magnética cardíaca fetal^{5, 6}.

La patogenia es desconocida pero estudios recientes plantean múltiples teorías para tratar de explicar el fenómeno y de esta manera se piensa que está producida por defectos segmentarios del desarrollo mesodérmico durante la tercera semana de la vida intrauterina y por alteraciones de las bandas amnióticas, que producen simultáneamente malformaciones cerebrales y toracoabdominales. Además se plantea la teoría del defecto vascular y del

defecto en el proceso de plegado del feto. Cuando existe un embarazo múltiple sólo se afecta uno de los fetos. Rara vez la ectopia cordis se asocia a alteraciones cromosómicas, aunque puede presentarse el caso^{7, 8, 9}.

La ectopia cordis puede ser completa, por ausencia de piel y pericardio parietal, o parcial si existe debajo del esternón pericardio o encima del esternón piel. La existencia de un defecto parcial inferior o superior del esternón sin abertura total con presencia de pericardio parietal y piel favorece el tratamiento quirúrgico y evita la compresión torácica al introducir la víscera en la cavidad. Existen pocos reportes de corrección quirúrgica exitosa de estos casos, y se muestra una elevada letalidad, relacionada con el tipo anatómico de ectopia y las anomalías cardíacas y otras asociadas. De las variantes anatómicas posibles la torácica y tóraco-abdominal son las más frecuentes y la mayoría de los pacientes fallecen antes del año de vida, los que presentan el tipo cervical rara vez duran 24 horas^{10, 11}.

El manejo de la ectopia cordis incluye el diagnóstico prenatal preciso apoyado en un ecocardiograma fetal, la participación de un equipo multidisciplinario perinatal, la programación de la cesárea, un manejo aséptico del neonato, la corrección inmediata del defecto de la pared anterior con colgajo de piel, sin tratar de corregir la parrilla costal, cuidados hemodinámicos específicos y reprogramación en un segundo tiempo de la corrección de defectos¹².

En este caso fue imposible realizar algún tipo de procedimiento quirúrgico debido a la falta de recursos materiales y humanos y la paciente falleció a los 4 días sin posibilidades de realizar necropsia para precisar la presencia de anomalías cardíacas u otras asociadas.

Referencias Bibliográficas

1. Escudero Ruiz de Lacanal L, Maese Heredia R, Cuenca Peiró V, Conejo Muñoz L, Medina Soto A, García del Río M. Thoracic ectopia cordis. *An Pediatr (Barc)*. 2004 Feb;60(2):190-2.
2. Maarouf Z. Thoracic ectopia cordis (naked heart). *Ann Saudi Med*. 2004 Jul-Aug;24(4):305-6
3. Cabrera A, Rodrigo D, Luis MT, Pastor E, Galdeano JM, Esteban S. Anomalías cardíacas en la ectopia cordis. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55(11):1209-12.
4. Ben Khalfallah A, Annabi N, Ousji M, Hadrich M, Najai A. Thoracic ectopia cordis with tetralogy of fallot. *Tunis Med*. 2003;81 Suppl 8:661-5.
5. Chelli D, Dimassi K, Jallouli-Bouzguenda S, Ebdellah E, Hermi F, Zouaoui B, Sfar E, Kitova T, Chelli H, Channoufi MB, Gaigi S. Prenatal

- diagnosis of ectopia cordis: case report. *Tunis Med.* 2008 Feb;86(2):171-3.
6. Moniotte S, Powell AJ, Barnewolt CE, Annese D, Geva T. Prenatal diagnosis of thoracic ectopia cordis by real-time fetal cardiac magnetic resonance imaging and by echocardiography. *Congenit Heart Dis.* 2008 Mar-Apr;3(2):128-31.
 7. Sadler TW. The embryologic origin of ventral body wall defects. *Semin Pediatr Surg.* 2010 Aug;19(3):209-14.
 8. Arnaoutoglou C, Meditskou S, Keivanidou A, Manthou M, Anesidis N, Assimakopoulos E, Athanasiadis A, Kumar S. Ectopia cordis in a fetus with mosaic trisomy 16. *J Clin Ultrasound.* 2010 Sep;38(7):386-8.
 9. Jacques Cabral TT, Giamberti A, Butera G, Frigiola A, Jean Claude A. Extrathoracic heart in northern Cameroon: a case report. *Pan Afr Med J.* 2009; 2: 8.
 10. Gonçalves FD, Novaes FR, Maia MA, Barros Fde A. Thoracic ectopia cordis with anatomically normal heart. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2007 Jun;22(2):245-7.
 11. Mohan R, Peralta M, Perez R, Rosenkranz ER, Panthaki ZJ. Chest wall reconstruction in a pediatric patient with ectopia cordis. *Ann Plast Surg.* 2010 Aug;65(2):211-3.
 12. Serrano GSG, Bermúdez SMT, Palma HE, Castillo SLF, Pinzón MO, Hernández CB, Méndez MG. Ectopia cordis: manejo multidisciplinario con resultado exitoso. *Ginecol Obstet Mex* 2006; 74 (08).

