

Ectopia Cordis (Diagnóstico Prenatal: Dos Casos en Sonora).

Alay Nenninger-Hoyos*
Luis Antonio González-Ramos**
René Tostado-González***
Jaime Corella-Valencia****

RESUMEN

Presentamos dos casos de ectopia cordis atendidos en el Hospital Infantil y Hospital Integral de la Mujer del Estado de Sonora diagnosticados con ultrasonido fetal. La atención inmediata de ambos neonatos alcanzó solo la preparación para mantener el estado de hidratación y evitar la pérdida de calor mediante la colocación de una malla de silastic y la instilación de solución fisiológica.

SUMMARY

We present two cases of ectopia cordis attended in the Hospital Infantil y Hospital Integral de la Mujer del Estado de Sonora diagnosed by fetal ultrasonogram. The immediate attention of both new born got only the preparation to keep warm and hydration by the collocation of the silastic mesh and the instillation of physiologic solution.

INTRODUCCIÓN

Se denomina Ectopia Cordis a la malposición del corazón que se localiza fuera de la cavidad de tórax de forma parcial o total; puede presentarse en forma aislada o asociada a otros defectos de la línea media así como a otras anomalías estructurales cardíacas graves por lo que amenaza la vida del niño tanto por la malposición como por los defectos asociados. Esta malposición es muy rara; descrita por vez primera en 1917 por Stensen. Se ha dividido en cinco tipos: cervical, toracocervical, torácica, toracoabdominal y abdominal. La forma cervical ha sido descrita solamente en fetos con malformaciones múltiples; y la variedad abdominal es extremadamente rara, ha sido

descrita en un solo caso¹. El torácico y toracoabdominal son los más frecuentes. Presentamos dos casos de ectopia cordis que se diagnosticaron en vida intrauterina en el Hospital Infantil y Hospital Integral de la Mujer del Estado de Sonora.

PRESENTACION DE CASOS CLINICOS

PACIENTE 1

02 Noviembre 2009

Femenino de 18 años de edad que procede de la Ciudad de Hermosillo, Sonora, cursando su primer embarazo de 35.2 semanas con trabajo de parto pretérmino y producto con ectopia cordis. Se realizó un ultrasonido

* Medico Residente III de Ginecología y Obstetricia. Hospital Infantil e Integral de la Mujer del Estado de Sonora.

** Medico Cardiólogo Pediatra. Director de Enseñanza, Investigación y Calidad. Hospital Infantil e Integral de la Mujer del Estado de Sonora.

*** Medico Residente II de Subespecialidad de Neonatología. Hospital Infantil e Integral de la Mujer del Estado de Sonora.

**** Medico Radiólogo, Hospital Infantil e Integral de la Mujer del Estado de Sonora.

Sobretiros: Hospital Infantil del Estado de Sonora. Reforma 355 Nte. Col Ley 57. Hermosillo, Sonora.

obstétrico a las 15.1 semanas de gestación en el que se identificó un defecto de la pared anterior de tórax que exponía el corazón fuera de la cavidad (Figura 1). Se realizaron ultrasonidos de control para su seguimiento en tres ocasiones más y fueron registrados para su control en DVD. Ingresó al hospital con actividad uterina regular y al examen físico se encontró con signos vitales estables, con 3 contracciones de 30" en 10 min, cervix con 4 cm de dilatación y 90% de borramiento. Se pasó a realizar cesárea y se obtuvo producto femenino con peso de 2,500 gramos, con defecto de la pared torácica en la línea media que expone corazón (Figura 2). En el periodo neonatal inmediato se realizó, previa aspiración de secreciones, intubación orto-traqueal electiva. El servicio de cirugía pediátrica le colocó silo con bolsa estéril de organdil e irrigación continua para protección cardíaca. El paciente evolucionó mal en las siguientes horas y falleció. No se realizó necropsia.

PACIENTE 2

14 Enero 2010

Femenino de 19 años de edad que procede de la ciudad de Agua Prieta, Sonora, multigesta con embarazo de 33.4 semanas y polihidramnios. Se presentó a la unidad con amenaza de parto prematuro; se realizó estudio de ultrasonido fetal con el que se detectó ectopia cordis (Figura 3). Al examen físico se encontró con signos vitales estables, con 2 contracciones de 30" en 10 min, cervix con 1 cm de dilatación y 70% de borramiento y producto abocado. Aumentó la actividad uterina y la dilatación del cuello por lo que se decidió realizar cesárea al tener el antecedente de cesárea previa y periodo intergenésico corto. Se obtuvo producto femenino con peso 2,030 gramos con defecto de la pared torácica en la línea media que expone corazón asociado a onfalocele (Figuras 4, 5), se colocó bolsa en la pared de tórax para proteger el corazón; se envió recién nacido al servicio de neonatología del Hospital Infantil para su atención. Se pasó a quirófano donde se hizo plastia con parche de pericardio de bovino; en el post-operatorio continuó con ventilación asistida y presentó palidez, tiempo de llenado capilar mayor de 5 segundos, hipotermia con datos de acidosis metabólica y paro cardíaco a las 6 horas de pos-operatorio. No se realizó necropsia.

DISCUSIÓN

Presentamos dos casos de ectopia cordis que se atendieron en el Hospital Infantil y Hospital Integral de la Mujer del Estado de Sonora. La frecuencia de la enfermedad es muy baja: 2 de 1,716 autopsias con una prevalencia reportada de 0.079 por cada 10,000 nacidos vivos^{2,3}. En ambos casos, el diagnóstico se estableció en vida intrauterina a través del estudio de ultrasonido fetal que



Figura 1.- Ultrasonograma fetal: Corazón fuera de cavidad torácica.



Figura 2.- Se observa corazón fuera de la cavidad torácica.



Figura 3.- Ultrasonograma fetal: Corazón fuera de cavidad torácica y onfalocele.



Figuras 4 y 5.- Se observa corazón fuera de la cavidad torácica y omfalocele.

se realizó a las quince semanas de gestación en el primer caso y a las 35 semanas de gestación en el segundo. El diagnóstico de esta malformación es posible desde la semana catorce y ha sido reportada la posibilidad diagnóstica entre las 11 y 12 semanas de gestación⁴. La operación cesárea es la vía de elección para los casos que presentan esta malformación. Al nacer, ambos productos presentaron buen peso y se pasaron al área de terapia intensiva neonatal donde se les colocó una malla e instiló solución fisiológica para evitar la pérdida de calor y deshidratación, antes de realizar estudios especializados para determinar la malformación cardíaca asociada con el propósito de una intervención quirúrgica temprana. Ambos fallecieron en las primeras 48 horas de vida. En 1912 Wieting reportó por primera ocasión el tratamiento quirúrgico al intentar recolocar el divertículo dentro del saco pericardio y cerrando el diafragma; desde entonces se ha descrito que estos casos suelen ser letales alcanzado mayor sobrevivencia aquellos con anomalías cardíacas menos

severas, a través de intervención quirúrgica⁵. Sin embargo, esta experiencia quirúrgica es limitada y la que se reporta es de casos aislados, dada la rareza de esta malformación. El pronóstico suele ser malo a corto plazo, pues influyen el tipo de ectopia, malformaciones asociadas así como las complicaciones⁶. La tetralogía de Fallot es una malformación reportada en el primer caso de ectopia cordis, sin embargo también otras malformaciones complejas son frecuentemente reportadas⁷. Nosotros no pudimos diagnosticar alguna malformación cardíaca asociada debido a que no alcanzamos a realizar las pruebas correspondientes. En hospitales donde se practica cirugía mayor de corazón, se debe de brindar la alternativa quirúrgica como una oportunidad de sobrevivencia para el recién nacido con esta malformación. A pesar de que es un síndrome raro, representa un reto para el grupo médico que debe cubrir el corazón expuesto, reducir las hernias y cerrar los elementos de la línea media.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Rijlaarsdam M.. Ectopia Cordis. Malposiciones Cardíacas. En Cardiología Pediátrica. Attie F, Zabal C, Buendía HA (Eds) Panamericana 1993, 24-5.
- 2.- Van Praagh R, Weinberg PM, Van Praagh S: Malposition of the Heart. En: Moss A, Emmanouilides GC (eds). Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, Williams and Wilkins, Baltimore. 1977: 394.
- 3.- Hornberger LK, Colan SD, Lock JE, Wessel DL, Mayer JE Jr: Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defects. Circulation 1996; (suppl II) 94: 32-7.
- 4.- Castillo R.A.: Cardiac Abnormalities. Transvaginal Fetal Echocardiography in the First and Second Trimester. En: Darla B Hess, L.Wayne Hess (eds) Fetal Echocardiography. Appleton and Lange. Stamford Connecticut 1999; 200-4.
- 5.- Hernández-González M, Jiménez-Arteaga S, Ortega F, Solorio S, Martínez-Flores E Pentalogía de Cantrell. A propósito de un caso Arch Cardiol Mex 2006; 76(2): 202-7.
- 6.- Buendía HA Zabal C, Attie F. Ectopia Cordis. Cardiopatías exóticas En Cardiología Pediátrica. Díaz GG, Sandoval RN, Vélez MJF, Carrillo AG (Eds). Mc GrawHill 2003: 700-1.
- 7.- Buenrostro-Zaragoza G, Angulo-Castellanos E, Serra-Ruiz L, López-Vargas L, Celis-Pérez R, Peregrina-Sandoval TJ Reporte de un caso de pentalogía de Cantrell Bol Med Hosp Infant Mex 2008; 65 (5): 376-80.