

Ectopia cordis: manejo multidisciplinario con resultado exitoso

Servando Germán Serrano Gómez,* Marco Tulio Bermúdez Sosa,** Emigdio Palma Hernández,¹ Luis Fernando del Castillo Salceda,*** Otto Pinzón Muslera,² Bernardino Hernández Cortés,**** Gustavo Méndez Machado³

Nivel de evidencia: III

RESUMEN

La ectopia cordis es un padecimiento en el cual el corazón está completa o parcialmente fuera de la cavidad torácica. Esta alteración representa un reto importante para el diagnóstico, debido a sus altas cifras de mortalidad perinatal. En este artículo se comunica el primer caso de ectopia cordis torácico con diagnóstico prenatal a partir de la semana 27 y su tratamiento multidisciplinario en el Hospital de Ginecopediatría núm. 71 del Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), en Veracruz, México. Se trata de una paciente de 24 años de edad referida por su Unidad de Medicina Familiar con diagnóstico de embarazo de 23.6 semanas, en la ultrasonografía el feto mostró una malformación cardiaca. Se hizo seguimiento del embarazo hasta la semana 38, que fue cuando se programó la cesárea. El producto tenía ectopia cordis, la cual fue reparada al momento de nacer. 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 aseptico 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 defectos. En este artículo también se muestran fotografías del defecto cardiaco y de su evolución posterior al procedimiento. Se revisó la bibliografía más reciente sobre el cuadro clínico y el tratamiento.

Palabras clave: ectopia cordis, diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

Ectopia cordis is a pathology in which the heart is complete or partially outside of the thoracic cavity. It represents a challenge for the diagnosis and handling because of its high perinatal mortality. We present the first case of thoracic ectopia cordis with prenatal diagnostic (27th week), its multidisciplinary handling at Hospital de Ginecopediatría núm. 71 of the Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines, IMSS, in Veracruz, Mexico. We communicate the case of a 24 year-old woman referred by her correspondent medical unit with the diagnosis of 23.6 weeks pregnancy with suspicion of heart malformation by ultrasound. The pregnancy was followed-up until the 38th week, when it was programmed a caesarean section. The newborn had ectopia cordis, which was treated at the moment of birth. In this article, we present pictures of the heart defect as well as its evolution. The up-to-date bibliography is revised about the medical profile and treatment. The handling of the ectopia cordis includes an appropriate prenatal diagnosis through echocardiograph, a multidisciplinary perinatal team, to program the caesarean operation, aseptic handling of the newborn, immediate correction of the wall defect with skin torn piece without trying to correct the costal grill, specific hemodynamic cares, to reprogramme a correction of associated defects.

Key words: ectopia cordis, prenatal diagnosis.

RÉSUMÉ

L'ectopie cardiaque est une souffrance dans laquelle le cœur est complète ou partiellement hors de la cavité thoracique. Cette altération représente un défi important pour le diagnostic, en raison de ses hauts chiffres de mortalité périnatale. Dans cet article se communique le premier cas d'ectopie cardiaque thoracique avec diagnostic prénatal à partir de la semaine 27 et son traitement multidisciplinaire à l'Hôpital de Gynéco-Pédiatrie no. 71 du Centre Médical National Adolfo Ruiz Cortines de l'Institut Mexicain de la Sécurité Sociale (IMSS), à Veracruz, Mexique. Il s'agit d'une patiente à l'âge de 24 ans référée par son Unité de Médecine Familiale avec le diagnostic de grossesse de 23.6 semaines, dont le produit présentait dans l'ultrasonographie une malformation cardiaque. On a fait un suivi de la grossesse jusqu'à la semaine 38, où l'on a programmé la césarienne. Le produit avait ectopie cardiaque, laquelle a été réparée au moment de la naissance. La manœuvre de l'ectopie cardiaque inclut un diagnostic prénatal précis appuyé sur un échocardiogramme fœtal, la participation d'une équipe multidisciplinaire périnatale, la programmation de la césarienne, une manœuvre aseptique du nouveau-né, la correction immédiate de la malformation de la paroi antérieure avec lambeau de peau, sans essayer de corriger la paroi costale, soins hémodynamiques spécifiques et reprogrammation dans un second temps de la correction des malformations. Dans cet article se montrent également des photographies de la malformation cardiaque et de son évolution postérieure au procédé. On a révisé la bibliographie actualisée relative au tableau clinique et au traitement.

Mots-clés : ectopie cardiaque, diagnostic prénatal.

RESUMO

A ectopia cordis é uma doença na qual o coração está completamente ou parcialmente fora da cavidade torácica. Essa alteração representa um desafio importante para o diagnóstico, por causa das suas altas cifras de mortalidade perinatal. Neste artigo relata-se o primeiro caso de ectopia cordis torácico com diagnóstico pre-natal a partir da semana 27 e o seu tratamento multidisciplinário no Hospital de Ginecopediatria Número 71 do Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines do Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), em Veracruz, México. Trata-se duma paciente de 24 anos de idade remetida pela sua Unidade de Medicina Familiar com o diagnóstico de gravidez de 23,6 semanas, cujo produto monstrava na ultrasonografia uma malformação cardíaca. Se fez um acompanhamento da gravidez até a semana 38 quando a cesárea foi programada. O neonato apresentou ectopia cordis, a qual foi reparada no momento dele nascer. O manejo da ectopia cordis inclui um diagnóstico prenatal exato apoiado num ecocardiograma fetal, a participação de uma equipe multidisciplinária perinatal, a programação da cesárea, um manejo ascético do neonato, a correção imediata do defeito da parede anterior com pendente de pele, sem tentar corrigir a grelha costal, cuidados hemodinâmicos específicos e reprogramação num segundo tempo da correção de defeitos. Nesse artigo mostram-se também as fotografias do defeito cardíaco e da sua evolução após o procedimento. Se revisou a bibliografia atualizada sobre o quadro clínico e o tratamento.

Palavras chave: ectopia cordis, diagnóstico prenatal.

La ectopia cordis es un padecimiento en el cual el corazón está completa o parcialmente fuera de la cavidad torácica. Es una anomalía congénita, extremadamente rara, que ocurre en 5.5 a 7.9 recién nacidos de cada millón,^{1,2} y representa un reto para su diagnóstico y manejo debido a sus altas cifras de mortalidad perinatal.

La ectopia cordis se clasifica en cuatro grupos: cervical, torácica, toracoabdominal y abdominal, de las cuales la más rara y mortal es la forma cervical. En 1958 Cantrell describió un síndrome que se distinguía por cinco trastornos: anomalías de la pared torácica, del abdomen, del diafragma, del pericardio y del corazón.^{1,3} Este padecimiento es con frecuencia concomitante con alteraciones genéticas como el mosaicismo y el síndrome de Turner. La ectopia cordis se ha relacionado, también, con otros defectos de la línea media, como el onfalocele, la hernia diafragmática,

las anormalidades craneales y craneofaciales (labio y paladar hendido), las molestias gastrointestinales y renales, y la hipoplasia pulmonar, de los cuales depende el resultado perinatal.^{1,4,5}

En este artículo comunicamos el caso de una mujer de 24 años de edad con diagnóstico de ectopia cordis torácico prenatal y su atención multidisciplinaria en el Hospital de Ginecopediatria núm. 71 del Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), en Veracruz, México.

CASO CLÍNICO

Mujer de 24 años de edad, con embarazo de 23.6 semanas referida de su Unidad de Medicina Familiar debido a diagnóstico presuntivo de malformación cardíaca del feto detectada por ultrasonografía. De sus antecedentes médicos destaca ser hija de padre diabético. Negó antecedentes oncológicos.

La paciente es originaria de Amatlán de los Reyes, casada y empleada de limpieza en una industria siderúrgica; su escolaridad llegó al nivel medio básico.

La menarquía ocurrió a los 12 años de edad y su ciclo era de tres días cada 30, era dismenorreica. La fecha de su última menstruación fue el 28 de noviembre del 2002 y la fecha probable de parto el 5 de noviembre del 2003. Negó tener antecedentes alérgicos, transfusionales, quirúrgicos o traumáticos.

Era primigesta. El primer trimestre de su embarazo transcurrió sin complicaciones y no tuvo ningún tipo de exposición a teratógenos. El control prenatal se llevó a cabo en su unidad, misma que la refirió al hospital con el diagnóstico de malformación congénita.

* Perinatólogo.
** Ginecoobstetra.

*** Cirujano pediatra.
**** Neonatólogo.

Hospital de Ginecopediatria núm. 71, IMSS, Veracruz, México.

¹ Cardiopediatra.

² Cirujano cardiovascular.

³ Cardiólogo.

Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines, Veracruz, México.

Correspondencia: Dr. Servando Germán Serrano Gómez. Grijalva 262, Fracc. Reforma, CP 91919. Veracruz, Veracruz. Tel.: (01229) 937-07-56, 928-3418. Fax: (01229) 937-6941. Veracruz, Ver. E-mail: serranogomez75@hotmail.com, sgserranog@yahoo.com.mx

Recibido: mayo, 2006. Aceptado: junio, 2006.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

En el hospital se le realizó una exploración sonográfica mediante la cual se observó un feto vivo de 27 semanas con ectopia cordis torácica, ausencia de esternón y latido libre en la cavidad amniótica.

En el examen físico la paciente se notó hidratada, con buena coloración, sin daño cardiopulmonar, abdomen con útero gestante con feto único vivo, frecuencia cardíaca de 143 latidos por minuto, sin actividad uterina ni pérdidas vaginales. Los miembros pélvicos eran normales. Se hizo seguimiento del embarazo cada dos semanas con pruebas biofísicas y ecográficas. Se le refirió al servicio de cardiología pediátrica, donde se diagnosticó ectopia cordis. La ecocardiografía fetal mostró doble vía de salida del ventrículo derecho, CIV alta y obstrucción pulmonar leve.

A las 38 semanas de gestación, mediante ecografía, se observó en el feto un defecto de la parrilla costal de 4.3 cm; el líquido amniótico estaba en cantidades normales. La placenta era anterior. En la flujometría doppler de la arteria umbilical los resultados fueron Rel S/D = 4.47 IR 0.78, con una PSS reactiva.

El día 14 de agosto se le realizaron estudios de laboratorio, cuyos resultados fueron: hemoglobina 10.2, hematocrito: 31.6, tiempo de protrombina: 11.1, TTP: 29, nitrógeno ureico en sangre: 3.0, glucosa: 82 mg/dL, creatinina 0.63, urea 6.4; PSS reactiva.

Por medio de una ecocardiografía fetal se pudo apreciar el corazón en *situs solitus*, conexión aurículo-ventricular concordante con doble vía de salida del ventrículo derecho, comunicación interventricular amplia con vasos en transposición con estenosis infundibular y valvular pulmonar, hipoplasia moderada del anillo, tronco y ramas pulmonares con un gradiente pico de estenosis de 60 mmHg sin derrame pericárdico ni masas intracardiacas, con patrón de flujo doppler de ritmo sinusal (figura 1).

Una vez que se estableció de manera precisa el diagnóstico de defecto cardíaco, se concluyó que no era factible el manejo quirúrgico paliativo neonatal por cardiopatía balanceada, por lo que se decidió efectuar la operación cesárea en el Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines del IMSS, con la disponibilidad simultánea de dos quirófanos con dos equipos obstétricos y de cirugía pediátrica y cardiovascular.

Nació, mediante una cesárea de segmento-corporal (Beck), una niña de 3,500 g de peso, con calificación



Figura 1. Ecocardiograma del feto con ectopia cordis.

Apgar de 9-9. El líquido amniótico era de apariencia y cantidad normales; la placenta no mostraba alteraciones. El corazón de la recién nacida estaba fuera de la cavidad torácica y sólo lo cubría el pericardio visceral; no tenía esternón y los vasos pulmonares y la aorta estaban alargados; había una membrana fibrosa adosada del ápex al cordón umbilical (figura 2).



Figura 2. Ectopia cordis torácico.

Después de la revisión inmediata efectuada por un grupo de pediatras, entre ellos un cirujano y un cardiólogo, se procedió a la corrección o cierre del defecto de la pared anterior del tórax con colgajo de piel, desplazando el corazón hacia el interior del tórax. El manejo en el periodo posoperatorio estuvo a cargo del personal de la unidad de cuidados intensivos

neonatales (UCIN). La evolución de la recién nacida fue favorable, por lo que se le dio de alta 10 días después. La niña se alimentó con leche humana y en la actualidad tiene un año de edad, y su crecimiento y desarrollo son normales. Padeció cianosis e hipocatismo leves, con saturación de oxígeno (O_2) del 75% y un soplo expulsivo pulmonar grado IV, con segundo ruido único (figura 3).



Figura 3. Reconstrucción del defecto.

DISCUSIÓN

La ectopia cordis es causada por defectos segmentarios del desarrollo mesodérmico durante la tercera semana de vida intrauterina. Las teorías sugeridas para explicar su origen son: 1) falla primaria en la fusión o descenso de la línea media de las hojas de los cuerpos laterales; 2) rotura temprana del corión o del saco vitelino que origina un error en la fusión de la línea media y 3) síndrome de banda amniótica.^{6,7} La ectopia cordis puede ser de cuatro tipos: cervical, torácica, toraco-abdominal y abdominal; puede ser aislada o formar parte de la pentalogía de Cantrell, como se llama a un padecimiento que incluye defectos de la pared anterior del tórax, del abdomen, del diafragma, del pericardio y del corazón.^{1,4,6} El tipo cervical es raro y de mal pronóstico; el más común es el torácico (65%).

Con el ultrasonido de alta resolución que existe actualmente puede hacerse el diagnóstico prenatal de ectopia cordis a partir del primer trimestre del embarazo.^{5,8,9} En otros estudios se reporta que, en promedio,

se diagnostica entre la semanas 18 y 20, momento en que las pacientes son referidas a un tercer nivel de atención.^{8,9} Incluso, en gran parte de los enfermos, el diagnóstico se hace en el periodo posnatal, ya que muchos centros hospitalarios carecen de tecnología y experiencia para distinguir y tratar este padecimiento, lo que determina sus altas cifras de morbilidad y mortalidad. Esta enfermedad, que causa arritmias y sepsis, representa una verdadera urgencia médica que requiere asistencia ventilatoria mecánica y de reanimación, además de la manipulación de la víscera.¹² En otros casos que no se atendieron oportunamente, este padecimiento sólo forma parte del reporte de necropsias.^{3,6}

En este artículo se comunica el primer caso de ectopia cordis observado en el Hospital de Ginecopediatría núm. 71, del Centro Médico Nacional Adolfo Ruiz Cortines del IMSS, en Veracruz, que se trató exitosamente con un equipo multidisciplinario. Una de las razones del éxito es que la paciente fue referida de manera oportuna a las 27 semanas de gestación, por lo que fue posible implantar un plan de tratamiento que incluyó el manejo aseptico y gentil, el mantenimiento de humedad del área cardiaca, la estabilización de los parámetros hemodinámicos, un procedimiento anestésico especial y la protección del corazón con un colgajo de piel.

El diagnóstico prenatal de ectopia cordis es relativamente sencillo, ya que basta observar el corazón ectópico. La problemática yace en precisar la existencia de malformaciones cardíacas y extracardíacas concomitantes, como hernia diafragmática, onfalocele, hipoplasia pulmonar, etcétera y establecer un pronóstico, ya que si no se atienden de inmediato pueden causar la muerte del neonato en las primeras 48 horas.^{1,3,6} El porcentaje de mortalidad perinatal por estas malformaciones concomitantes, principalmente extracardíacas, o cardíacas complejas con trasposición de grandes vasos (tetralogía de Fallot) ha sido del 90%.^{3,6,7} El paciente con ectopia cordis y supervivencia mayor es un niño de nueve años de edad atendido en el Hospital para el Niño Enfermo de Boston.¹ En un estudio efectuado en Corpus Christi, Texas, se reportó el caso de un paciente que sobrevivió dos años, aunque no tenía únicamente ectopia cordis, sino también otros defectos de la línea media.²

En conclusión, el manejo de la ectopia cordis incluye el diagnóstico prenatal oportuno sustentado en un ecocardiograma fetal, la participación de un equipo multidisciplinario perinatal, programar la operación cesárea, el manejo aseptico del neonato, la corrección inmediata del defecto de la pared anterior con colgajo de piel, sin tratar de reparar la parrilla costal, cuidados hemodinámicos específicos, reprogramación para corregir los defectos residuales, la colocación del corazón dentro del tórax y una corrección total de la pared mediante injertos plásticos o metálicos cuando el paciente tenga dos años de edad.

Los progresos en el diagnóstico prenatal y en el tratamiento de la ectopia cordis, incluso aunque haya defectos congénitos concomitantes, ofrecen mejores perspectivas de supervivencia a niños con este padecimiento, si bien aún nos falta un largo camino por recorrer.

REFERENCIAS

1. Hornberger LK, Colan SD, Lock JE. Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defects. *Circulation* 1996;94(suppl):II:32-7.
2. Morales M, Patel S, Duff J, Simpson J, Villareal R. Ectopia cordis and other midline defects. *Ann Thorac Surg* 2000;70:111-4.
3. Cabrera A, Rodrigo D, Luis T, Pastor E, Galdeano JM, Esteban S. Anomalías cardíacas en la ectopia cordis. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:1209-12.
4. Garson A, Hawkins E, Mullins C, et al. Thoracoabdominal ectopia cordis with mosaic Turner's syndrome: Report of a case. *Pediatrics* 1978;62:218-21.
5. Achiron R, Schimmel M, Farber B, Glaser J. Prenatal sonographic diagnosis and perinatal management of ectopia cordis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1991;1:431-4.
6. Sharma VK, Kiran U, Sharma J. Challenges in the management of ectopia cordis. *J Cardioth Vasc Anesth* 2001;15:618-23.
7. Meyer WJ, Gauthier DW, Torres W, Donald W, Warsof S. Heart, cordis ectopia. <http://www.thefetus.net/>.
8. Tongsong T, Wanapirak C, Sirivatanapa P, Wongtrangan S. Prenatal sonographic diagnosis of ectopia cordis. *J Clin Ultrasound* 1999;27:440-5.
9. Repondek-Liberska M, Janiak K, Wloch A. Fetal echocardiography in ectopia cordis. *Pediatr Cardiol* 2000;21:249-52.
10. Dobell ARC, Williams HB, Long RW. Staged repair of ectopia cordis. *J Pediatr Surg* 1982;17:353-8.
11. Tokunaga S, Kado H, Imoto Y, Shiokawa Y, Yasui H. Successful staged-Fontan operation in a patient with ectopia cordis. *Ann Thorac Surg* 2001;71:715-7.
12. Alphonso N, Venugopal PS, Deshpande R, Anderson D. Complete thoracic ectopia cordis. *Eur J Card Thor Surgery* 2003;23(3):426-8.
13. Kabbani MS, Rasheed K, Mallick MS, Abu-Hassan H, Al-Yousef S. Thoraco-abdominal ectopia cordis: Case report. *Annals of Saudi Medicine* 2002;22:366-8.