

## ¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

F. García Angleu, C. Skinner Horrach,  
A. Morales Pacinelli, J.L. Gomar Morillo,  
I. Amorós Rodríguez, J. Jover Oliver

*An Esp Pediatr 1999;50:411-412.*

### Caso clínico

Recién nacido de sexo femenino. Término (40 semanas). Normosoma (3.170 g). Producto único de primera gestación que cursó sin incidencias. Presentación cefálica. Parto espontáneo. Amniorrexis intraparto con líquido amniótico de aspecto claro y cantidad normal. Apgar 9-10. Grupo sanguíneo AB Rh positivo.

**Exploración** (Fig. 1): Normoconfigurado. Buen estado general. Reactivo. Eupneico. Bien hidratado y perfundido. Fontanela normotensa de tamaño normal. Destaca defecto torácico en la línea media, de aproximadamente cuatro centímetros de longitud, a través del cual protruye parcialmente el corazón cubierto por pericardio y que aumenta con maniobras de Valsalva (Llanto).

Auscultación cardiopulmonar: buen murmullo vesicular bilateral. Corazón rítmico y sin soplos.

Abdomen blando y depresible, sin megalias.

Pulsos periféricos palpables en los cuatro miembros.

#### Pruebas complementarias:

-Hemograma: 14.000 leucocitos (73% neutrófilos, 22% linfocitos; 3% monocitos; 2% eosinófilos) hemoglobina: 14,9 g/dL; hematócrito 45,2%; 288.000 plaquetas.

-Bioquímica sanguínea: glucosa 92 mg/dL; urea 22 mg/dl; sodio 136 mEq/L; potasio 4,6 mEq/L; calcio 11 mg/dL; cloro 104 mEq/L; PCR negativa.

-Radiografía AP de tórax (Fig. 2): ausencia de esternón. Situación anómala de la silueta cardíaca. No otras anomalías.

### Preguntas

1. ¿Cual es su diagnóstico?
2. ¿Cual es la conducta a seguir?

## Defecto torácico en la línea media



Figura 1. Aspecto clínicos del caso.



Figura 2. Rx del caso clínico.

Servicio de Pediatría. Hospital del S.A.S. de La Línea.  
La Línea de la Concepción. Cádiz.

Correspondencia: Francisco García Angleu. Servicio de Pediatría.  
Hospital del S.A.S. de La Línea. Av. Menéndez Pelayo, N 103.  
11300. La Línea de la Concepción. Cádiz.

## Ectopia cordis (EC) torácico. Forma incompleta

### Conducta a seguir

-Actuación inicial: medidas de estabilización.

.Monitorización de constantes: tensión arterial, frecuencias cardíaca y respiratoria, saturación de oxígeno.

.Valorar la existencia de signos de insuficiencia cardíaca.

.Evitar pérdida de temperatura a través de la apertura torácica con suero fisiológico templado.

.Canalización de vía venosa.

.Corrección de alteraciones hidroelectrolíticas y del equilibrio ácido-básico.

.Comenzar tratamiento antibiótico de amplio espectro.

-Tras estabilización: traslado urgente a centro especializado.

En el hospital de referencia se realizó estudio ecocardiográfico en el que se le diagnosticó una comunicación interauricular alta de 6 mm sin otras alteraciones estructurales cardíacas.

Otros estudios realizados como analítica sanguínea habitual, ecografía abdominal, TAC craneal y cariotipo fueron normales.

Se intervino en dicho hospital de referencia realizándose cierre del defecto con membrana de Goretex y dilatación cutánea rápida. En el período postoperatorio inmediato y tardío presentó una evolución favorable, sin compromiso hemodinámico.

Ha permanecido en tratamiento digitalico hasta que en control posterior realizado a los seis meses de edad se comprobó el cierre espontáneo de la comunicación interauricular. En la actualidad permanece asintomática y sin tratamiento.

### Comentarios

La EC consiste en una malposición congénita en la que el corazón está parcial o totalmente fuera del tórax<sup>(1)</sup>. Parece deberse a una formación excesiva de los espacios celómicos, en la tercera semana del desarrollo embrionario, que provoca una reducción del mesénquima primitivo, impidiendo así una migración normal que conlleva una fusión incompleta de la línea media.

El resultado es la producción de anomalías pericárdicas y malformaciones intracardíacas, así como un desplazamiento precoz de la posición del corazón. Todo esto genera tensiones que alteran la formación de los grandes vasos y del septo cardíaco, interfiriendo con el desarrollo normal de estas estructuras. Se podrían considerar en este caso los defectos congénitos cardíacos asociados al EC como el resultado de una teratogénesis mecánica más que deformaciones primarias debidas a defectos intrínsecos.

Es bastante infrecuente, ya que su incidencia es de menos de un caso por 100.000 nacidos. La localización del corazón ectópico depende de la parte de la pared mediastínica que sea anómala. Van Praagh<sup>(2)</sup> diferencia cuatro tipos en función de su localización:

-Cervical.

-Torácica: la más frecuente, representa el 60%. El esternón está ausente o presenta un amplio defecto. Puede ser:

.Incompleta: el corazón está recubierto por piel y/o saco pericárdico.

.Completa: el corazón está exclusivamente recubierto de epicardio visceral.

-Toracoabdominal: se presenta con ausencia parcial del esternón y hendidura en la parte anterior del diafragma. La afectación abdominal puede ser de diferente grado, de modo que puede variar desde tan solo diástasis de los rectos hasta onfalocele con herniación de vísceras abdominales bien en dicho onfalocele o incluso en la cavidad pericárdica.

-Abdominal.

Cantrell agrupó en 1958 en un síndrome varios defectos: intracardíacos, del esternón distal, del pericardio diafragmático, de la porción anterior del diafragma y de la pared abdominal supraumbilical. La forma completa de este síndrome se conoce como pentalogía de Cantrell y se corresponde con la forma toracoabdominal en su mayor afectación.

La mayoría de los pacientes con EC tienen cariotipo normal, como es el caso que se presenta. No obstante, se han comunicado asociaciones con trisomía 18 y con síndrome de Turner.

El diagnóstico ecográfico intraútero se ha descrito en algunas series y a las 10 semanas de gestación, si bien se trataron de formas toracoabdominales acompañadas de onfalocele<sup>(3)</sup>. El caso que describimos no se diagnosticó intraútero, probablemente por deberse a una forma parcial sin evisceración cardíaca y sin malformaciones asociadas.

La EC puede asociarse con defectos craneales, como labio leporino o fisura palatina, anencefalia, hidrocefalia o encefalocele<sup>(4)</sup>.

Las anomalías cardíacas más frecuentemente asociadas en las formas torácica y abdominal son: comunicación interventricular, comunicación interauricular, estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot y otros (Persistencia del conducto arterioso, persistencia de la cava izquierda, atresia pulmonar, transposición de los grandes vasos, estenosis aórtica y coartación de aorta).

La evolución de estos pacientes depende de la cardiopatía subyacente que exista, de otras malformaciones asociadas, así como de la amplitud del defecto de la línea media, ya que éste condicionará el espacio disponible en la cavidad torácica.

Se recomienda en todos los casos una primera intervención precoz, preferiblemente en el primer mes de vida. La corrección quirúrgica de estos defectos requiere, generalmente, un cierre escalonado en el que en primer lugar se cubre el corazón, después se reubica éste en la cavidad torácica y posteriormente se realiza la reconstrucción esternal o torácica. No obstante, en ocasiones se intenta cerrar, si es posible, en una sola etapa<sup>(5)</sup>, como el caso que presentamos, por tratarse de una forma parcial.

### Bibliografía

- 1 Ariza Almeida S. Ectopia cordis. Divertículos cardíacos. Siameses. En Sánchez P.A.ed. Cardiología pediátrica. Clínica y cirugía. Barcelona: Salvat Editores, 1986: 644-646.
- 2 Van Praagh R, Weimberg PM, Van Praagh S. Malposition of the heart. En Moss A. ed. Heart disease in Infants, children and adolescents. 3ª edición. Baltimore: Williams and Wilkins, 1983: 454-458.
- 3 Liang RI, Huang SE, Chang FM. Prenatal diagnosis of ectopia cordis at 10 weeks of gestation using two-dimensional and three-dimensional ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **10**:137-139.
- 4 Medina Escobedo G, Reyes Múgica M, Arteaga Martínez M. Ectopia cordis: Autopsy findings in four cases. *Pediatric Pathology* 1991; **11**:85-95.
- 5 Amato JJ, Zelen J, Talwalkar NG. Single-stage repair of thoracic ectopia cordis. *Ann Thorac Surg* 1995; **59**:518-520.