



# ECTOPIA CORDIS, UNA RARA ANOMALÍA CONGÉNITA

## REPORTE DE UN CASO, DEFINICIÓN ANATÓMICA Y CUIDADOS PALIATIVOS

Rogelio Guillén Torres<sup>1</sup>, Edy Catherine Pineda Cely<sup>2</sup>, Mayra Alejandra Borda Cárdenas<sup>3</sup>, Rosario Becerra Becerra<sup>4</sup>, Sergio Alfonso Patrón Chi<sup>5</sup>, Daniel Ibarra Ríos<sup>1</sup>

1. Diplomado Valoración Hemodinámica y Ultrasonido en el Neonato Gravemente Enfermo, Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG), 2. Residente de Pediatría, HIMFG. 3. Coordinadora de Departamento Morfología Humana. Universidad Antonio Nariño, Colombia. 4. Jefe del Laboratorio de Ecocardiografía, Departamento de Cardiología, HIMFG. 5. Imagen Cardiovascular, Departamento de Cardiología, HIMFG..

### INTRODUCCIÓN

La ectopia cordis (EC) se caracteriza por una posición anormal del corazón fuera del tórax por la protrusión total o parcial del corazón a través de un defecto ventral de la pared toraco-abdominal, no tiene etiología conocida, y puede relacionarse a malformaciones cromosómicas. Su incidencia es 5 a 8 casos por millón de nacimientos vivos. Se clasifican en: cervical, torácico, toracoabdominal y abdominal. Este último grupo se incluye a pacientes con afección de la línea media abdominal (onfalocele). El pronóstico a corto plazo es malo debido a las malformaciones asociadas. La literatura sugiere que la ruptura de la cavidad amniótica en etapas muy tempranas conlleva el desarrollo de bandas fibrosas que se disponen alrededor del embrión causando malformaciones e interrupciones del descenso cardíaco<sup>1-3</sup>.

### OBJETIVO

Presentar las características clínicas y contextualizar los eventos embrionarios de Ectopia Cordis en un neonato manejado con Cuidados Paliativos (CP) en un Hospital pediátrico de tercer nivel.

### PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

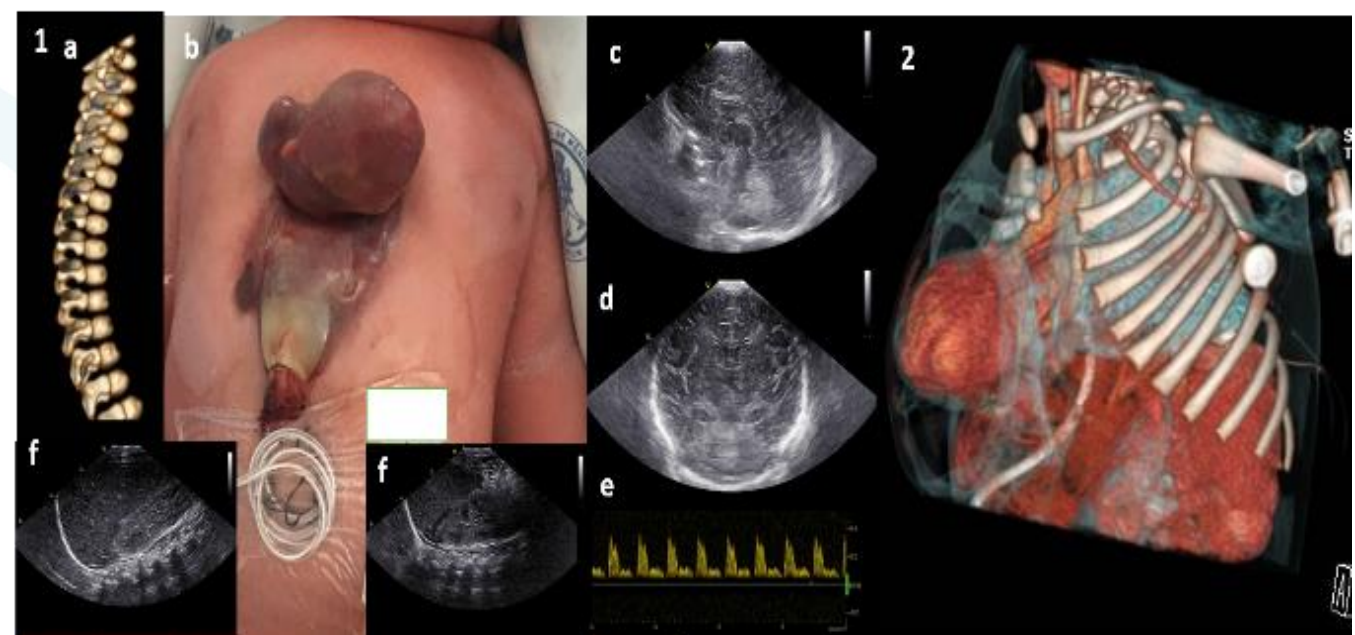
Masculino, nacido a término (37SDG) mediante parto vaginal, con diagnóstico posnatal de EC, a su ingreso en condiciones hemodinámicas estables, con ventilación mecánica invasiva, y protección cardíaca con evidencia de onfalocele pequeño. Se diagnosticó por ecocardiograma epicárdico y angiotomografía atresia pulmonar con comunicación interventricular (CIV) y colaterales aortopulmonares quedando fuera de manejo quirúrgico [Figuras 1 y 2]. Seis días posterior a ingreso se logra extubación, se cubrió el defecto con separador tipo Alexis y lavados quirúrgicos; a los 18 días de vida se realizó un colgajo de piel para protección de EC. Se descartaron alteraciones vertebrales y cerebrales estructurales. Cariotipo 46 XY. Vivió 45 días en manejo con CP. El paciente requirió Terapia Intensiva desde el nacimiento dada su condición, se indicó cobertura del corazón (injerto de piel) y de las vísceras expuestas, conjunto a la administración de antibióticos y manejo del dolor [Figura 3]. La reparación quirúrgica por etapas no estuvo indicada en este caso dadas las características de la patología y el estado del paciente. En 40 años en el HIMFG (1968-2008) se reportaron 11 pacientes con Ectopia cordis.

### AUXILIARES DIAGNÓSTICOS

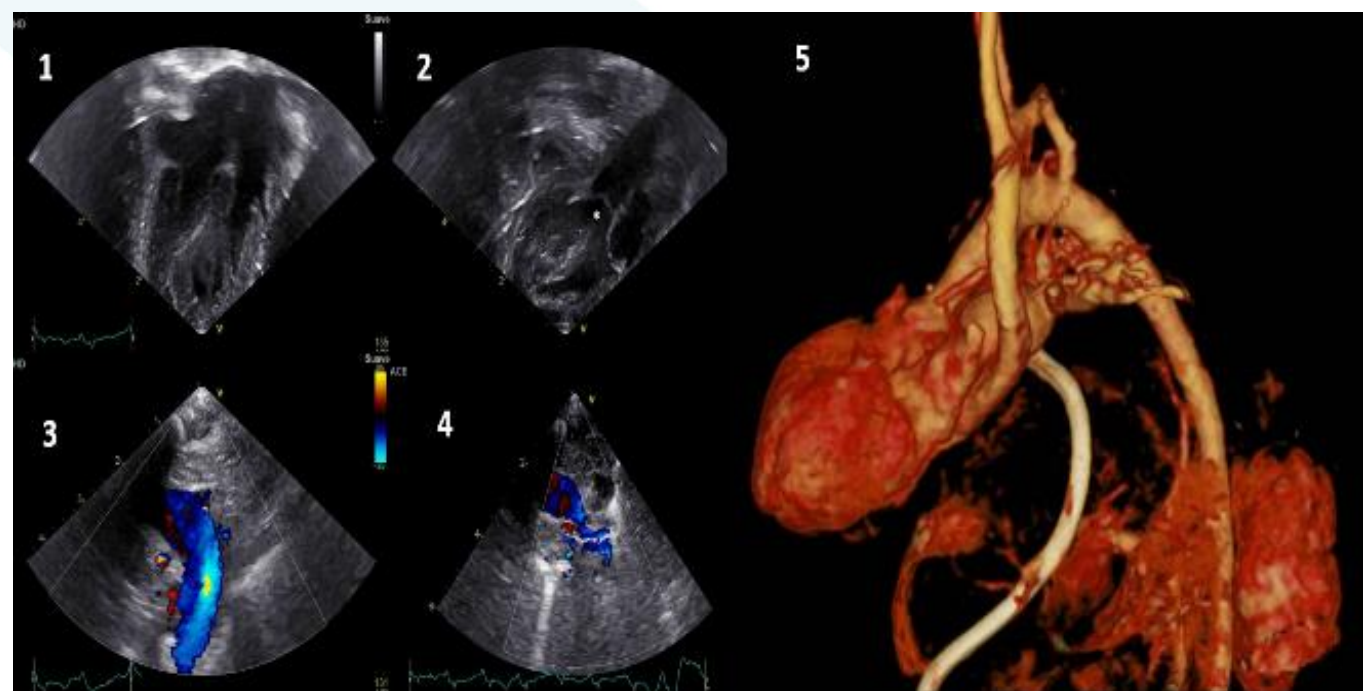
Las Figuras 1 y 2 muestran el abordaje por imagen para definir la anatomía.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La EC representa 0.5-0.8% de las cardiopatías congénitas, corresponde a un defecto en el desarrollo de la pared corporal ventral, es decir, a la fusión errónea del mesodermo parietal en la línea media. El caso presentado corresponde a una EC toracoabdominal cuyo defecto se extendió hasta la región supraumbilical; no se pudo confirmar defecto diafragmático y/o pericárdico antes de fallecer, por lo que es posible considerarlo como una Pentalogía de Cantrell incompleta, se sugiere que dichas bandas fibrosas comprometieron el desarrollo del septum transverso, el epimiocardio derivado del mesodermo visceral (lesiones endocárdicas) y la maduración inadecuada de las almohadillas endocárdicas (CIV)<sup>3</sup>. El paciente sobrevivió 45 días, el abordaje quirúrgico varía al igual que el resultado final, este caso presentaba múltiples malformaciones intracardiacas lo que no lo hizo candidato a corrección quirúrgica, por lo que se realiza manejo conjunto con CP. Dadas los diferentes tipos de EC, incluso si el pronóstico general no es favorable, se recalca la importancia del diagnóstico prenatal y un plan de manejo integral.



**Figura 1.** 1b, siutus exterior demostrando ectopia cordis y onfalocele. 1a: se descarta alteraciones vertebrales. 1d,e: ultrasonido transfontanelar sin alteraciones anatómicas, 1e: Incremento en los índices de resistencia de la arteria cerebral media y anterior secundario a la cardiopatía. 1f: Presencia de ambos riñones sin alteraciones. 2 Reconstrucción tridimensional demostrando ectopia cordis.



**Figura 2.** 1. Ecocardiograma epicárdico demostrando dos válvulas atrio ventriculares. 2 Comunicación interventricular (\*) con una única salida. 3. Vaso tipo aorta. 4. Atresia pulmonar con colaterales aortopulmonares. 5 Angio- TAC que confirma el diagnóstico de Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aorta pulmonares. Se observa la llegada del catéter umbilical.



**Figura 3.** Imágenes del injerto de piel y medidas de confort en el paciente quien estuvo acompañado de su familia en todo momento.

### BIBLIOGRAFÍA

- Shad J, Budhwani K, Biswas R. Thoracic ectopia cordis. Case Rep. 2012; bcr1120115241. doi:10.1136/bcr.11.2011.5241.
- Amato, J. J., Douglas, W. I., Desai, U., & Burke, S. (2000). Ectopia cordis. Chest surgery clinics of North America, 10(2), 297–vii.
- Kaplan L. C., Matsuoka R., Gilbert E. F., Opitz J. M., Kurnit D. M. Ectopia cordis and cleft sternum: evidence for mechanical teratogenesis following rupture of the chorion or yolk sac. American Journal of Medical Genetics. 1985;21(1):187–199. doi: 10.1002/ajmg.1320210128.