

Caso clínico

Reparación quirúrgica de ectopia cordis toracoabdominal



Pedro Flores-Tlalmis^{a,*}, Armando Madrid-Basurto^b, Eugenio García-Cano^c
y Valeria Hernández-Zamora^d

^a Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital General Regional Número 36, Instituto Mexicano del Seguro Social, Puebla, Puebla, México

^b Servicio de Cirugía Plástica Reconstructiva, Centro Médico Medici, Puebla, México

^c Servicio de Cirugía General, Unidad Médica de Alta Especialidad General Manuel Ávila Camacho, IMSS Puebla, Puebla, México

^d Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla, Puebla, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 27 de febrero de 2014

Aceptado el 4 de junio de 2014

On-line el 31 de agosto de 2014

Palabras clave:

Ectopia cordis

Tratamiento quirúrgico

Enfermedad rara

R E S U M E N

La ectopia cordis es una enfermedad extremadamente rara, definida como una posición anormal del corazón fuera del tórax, de forma parcial o total. La incidencia es de 5,5–7,9 casos por millón de nacidos vivos. Presentamos el caso de un recién nacido femenino con ectopia cordis toracoabdominal, con comunicación interauricular, programada en su día 28 de vida extrauterina para intervención quirúrgica, realizándose satisfactoriamente sin incidentes ni accidentes, con control postoperatorio satisfactorio a los 7 meses, con adecuada función cardíaca.

El tratamiento quirúrgico es la única opción terapéutica asociada con la mejoría de la protección cardíaca. Presentamos un caso clínico de una patología extremadamente rara, con su elección de tratamiento quirúrgico y su resultado satisfactorio.

© 2014 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Surgical repair of thoraco-abdominal ectopia cordis

A B S T R A C T

Ectopia cordis is an extremely rare disease, defined as an abnormal position of the heart partially or completely outside the chest. It occurs in 5.5–7.9 per million live births. The case is presented of a newborn female with thoraco-abdominal ectopia cordis with interauricular communication, scheduled for surgery 28 days after birth. It was performed successfully without incidents or accidents, with satisfactory postoperative results at 7 months offollow-up, with adequate cardiac function.

Surgical treatment is the only therapeutic option associated with improved cardiac protection. This is a case report of an extremely rare disease, with its surgical treatment and successful outcome.

© 2014 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La ectopia cordis es una enfermedad extremadamente rara, definida como una posición anormal del corazón fuera del tórax, de forma parcial o total¹. La incidencia es de 5,5–7,9 casos por millón de nacidos vivos. Dependiendo de su localización, se puede clasificar en 5 tipos: cervical, cervicotorácico, torácico, toracoabdominal y abdominal, siendo las variedades torácica y toracoabdominal las más frecuentes, aproximadamente en el 85% de los casos². Descrita por primera vez por Neil Stensen en 1671³. Presentamos un caso de ectopia cordis toracoabdominal, con su adecuada corrección quirúrgica y evolución postoperatoria satisfactoria.

Caso clínico

Femenino recién nacido con ectopia cordis toracoabdominal (fig. 1), así como diagnóstico de comunicación interauricular, programado en su día 28 de vida extrauterina para intervención quirúrgica.

Se procede a realizar una incisión toracoabdominal en línea media, identificando el saco herniario y disecándose el mismo de la membrana pericárdica (fig. 2); se realiza la colocación cardíaca intraabdominal verificando adecuada orientación de las estructuras adyacentes y procediéndose al cierre de su pared anterior, la cual es realizada con sutura absorbible, en bloque en un plano (fig. 3), siendo realizada dependiente del gasto cardíaco en el momento del cierre, procediéndose de forma efectiva (fig. 4), sin afectación del funcionamiento cardíaco. Se verifica correcta hemostasia.

Resultados

En el postoperatorio inmediato (fig. 5) presenta estabilidad hemodinámica, con un gasto cardíaco y niveles de saturación

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drpedroftlalmis@gmail.com (P. Flores-Tlalmis).

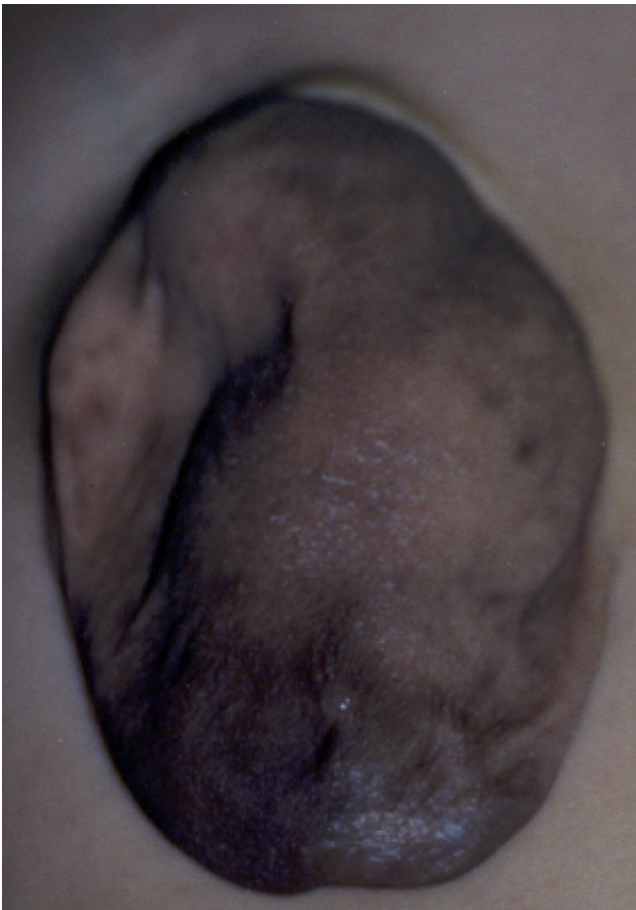


Figura 1. Ectopia cordis, vista frontal.

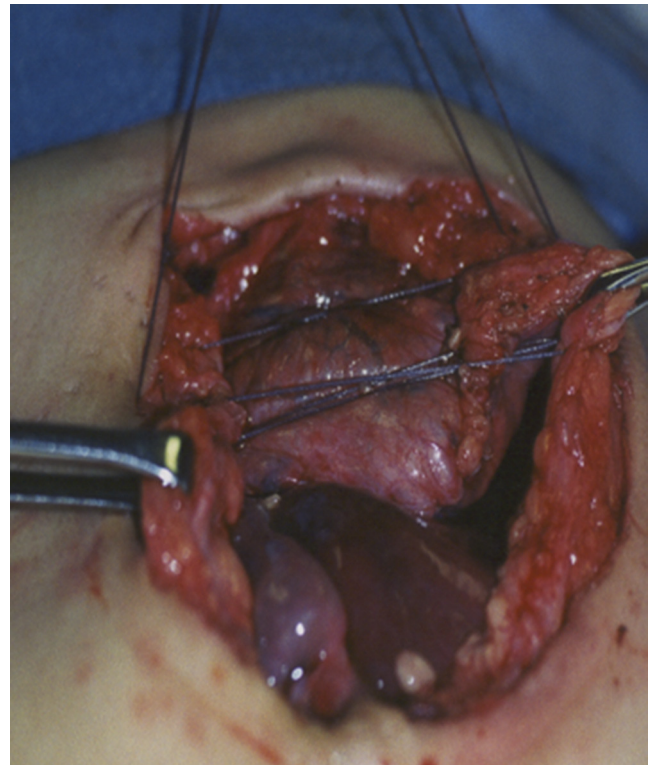


Figura 3. Colocación intraabdominal cardíaca.

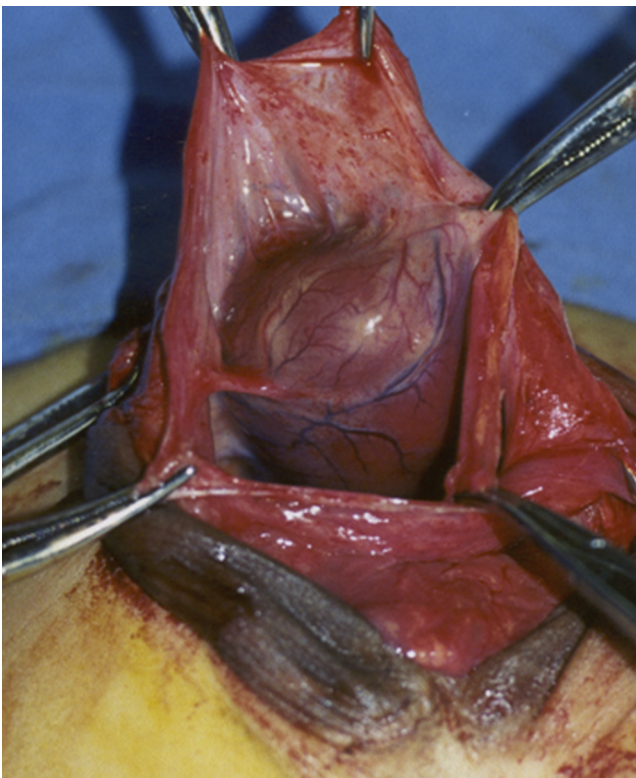


Figura 2. Disección de membrana pericárdica.

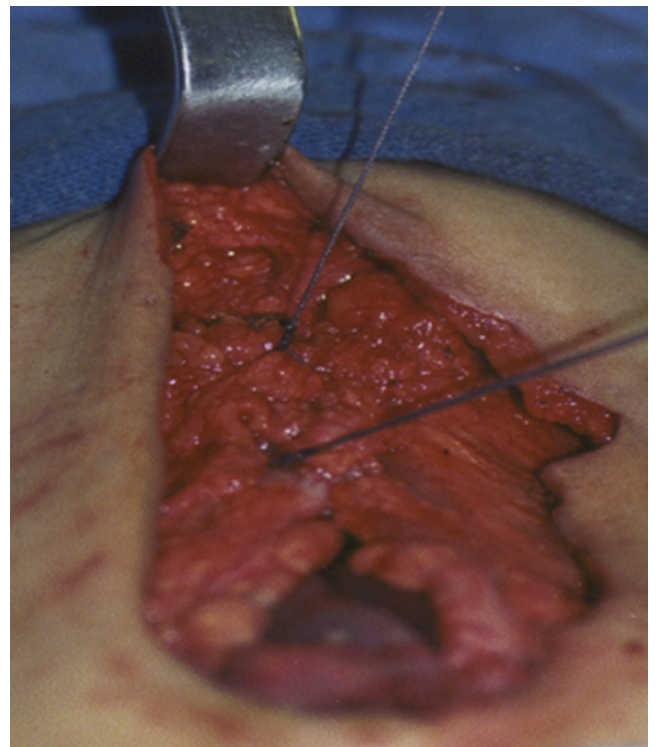


Figura 4. Cierre de pared anterior.



Figura 5. Estado postoperatorio inmediato.



Figura 6. Estado postoperatorio tardío (7 meses).

adecuados. A los 7 meses del postoperatorio, se encuentra con una función cardíaca dentro de parámetros normales, no hay afectación hemodinámica. Presentando una presión arterial de 85/65 mmHg, una frecuencia cardíaca de 100 latidos por minuto y una saturación de 98% según oxímetro de pulso (fig. 6).

Discusión

La ectopia cordis es una enfermedad rara, observada por primera vez hace 5000 años⁴. De acuerdo con la posición del corazón, puede clasificarse en 5 tipos: 1) cervical, el corazón se encuentra localizado en el cuello con el esternón usualmente intacto; 2)

toraco-cervical, el corazón está parcialmente en la región cervical, pero la porción superior del esternón se encuentra dividida; 3) torácica, el esternón se encuentra completamente dividido o ausente, el corazón se aloja parcialmente o completamente fuera del tórax; 4) toracoabdominal, el cual se observa acompañado usualmente del síndrome de Cantrell, y 5) abdominal, el corazón se pasa a través de un defecto diafragmático para entrar a la cavidad abdominal⁵.

Esta anomalía es 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. El 95% presenta una cardiopatía asociada, el tipo que ocurre con más frecuencia es la comunicación interventricular, presente en el 59% de los casos, estenosis o atresia pulmonar en el 36%, comunicación interauricular en el 35%, 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%¹. En 75% de los casos el pericardio se encuentra ausente⁶. El tratamiento quirúrgico es la única opción terapéutica asociada a la mejoría de la protección cardíaca. Múltiples técnicas quirúrgicas han sido descritas, por lo tanto, esta enfermedad puede abordarse en uno o 2 tiempos quirúrgicos⁷. La eficacia y la posibilidad de la cirugía dependen de la clase de ectopia cordis y de los defectos cardíacos congénitos presentes o ausencia de malformaciones extracardíacas⁸. En este caso en particular, se decide realizar la disección del corazón de su membrana pericárdica introduciéndose nuevamente en la cavidad abdominal, siendo el cierre dependiente del gasto cardíaco, el cual no se ve afectado al realizar el mismo, con un control adecuado postoperatorio a los 7 meses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conclusión

La ectopia cordis es una entidad extremadamente rara que consiste en una exposición del corazón fuera del tórax. A pesar de la gravedad del cuadro, existen posibilidades de tratamiento quirúrgico y de sobrevida, dependiendo de la extensión del defecto y de las malformaciones asociadas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. 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.
2. Ghritlaharey RK, Budhwani KS, Srivastava J. Thoracoabdominal ectopia cordis: A report of two cases. *J Clin Diagn Res.* 2011;5(3):631–4.
3. Figueroa JR, Sosa-Cruz EF, Díaz-García L, Carrasco-Daza D. Malformaciones cardíacas en pacientes con pentalogía de Cantrell y ectopia cordis. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64(7):615–8.

4. Taussing HB. World survey of the common cardiac malformation: Developmental error of genetic variant. *Am J Cardiol*. 1982;50:544–59.
5. Taksande AM, Vilhekar KY. A case report of ectopia cordis and omphalocele. *Indian J Hum Genet*. 2013;19(4):491–3.
6. Chandran S, Ari D. Pentalogy of Cantrell: An extremely rare congenital anomaly. *J Clin Neonatol*. 2013;2(2):95–7.
7. Goncalves FD, Novaes FR, Maia MA, Barros FA. Thoracic ectopia cordis with anatomically normal heart. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2007;22(2):245–7.
8. Sadlecki P, Krekora M, Krasomski G, Walentowicz-Sadlecka M, Grabiec M, Moll J, et al. Prenatally evolving ectopia cordis with succesful surgical treatment. *Fetal Diagn Ther*. 2011;30:70–2.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es