Cirugía Cardiovascular 32 (2025) 23–25

Caso Clínico

# Reparación de ectopia cordis asociada con pentalogía de Cantrell, presentación de un caso

Miguel A. Medina-Andrade[a], Ítalo D. Masini-Aguilera[a], Jaime Lopez-Taylor[a], David Ramírez-Cedillo[a], Carlos A. Jimenez-Fernandez[a], Nancy Erika Medina Martinez[b] y Rocio A. Peña-Juárez[c,*]

[a] Departamento de Cirugía Cardiotorácica, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México
[b] Departamento de Neonatología, Hospital Ciivil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México
[c] Departamento de Cardiología Pediátrica, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

*Historia del artículo:*
Recibido el 5 de enero de 2024
Aceptado el 2 de abril de 2024
*On-line* el 5 de julio de 2024

*Palabras clave:*
Ectopia cordis
Pentalogía de Cantrell
Recién nacido

RESUMEN

La pentalogía de Cantrell es un síndrome sumamente raro en el cual se asocia ectopia cordis y alteraciones de la línea media. Presentamos el caso de un paciente con pentalogía de Cantrell con ectopia cordis completa sin anomalías intracardiacas graves realizando reducción cardiaca hacia mediastino con adecuada evolución.

© 2024 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/).

## Repair of ectopia cordis associated with pentalogy of Cantrell, case presentation

*Keywords:*
Ectopia cordis
Cantrellś pentalogy
Newborn

ABSTRACT

Cantrellś pentalogy is an extremely rare syndrome associating with ectopia cordis and various degrees of midline defects. We present the case of patient with pentalogy of Cantrell with ectopia complete cordis without serious intracardiac anomalies, performing cardiac reduction towards the mediastinum with adequate evolution.

© 2024 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

## Introducción

La pentalogía de Cantrell es un síndrome sumamente raro asociando varios grados de defectos de la línea media y anomalías cardiacas congénitas[1]. Este raro síndrome se caracteriza por una disrupción en el esternón bajo, ectopia cordis, defectos anteriores del diafragma, defecto de la pared abdominal anterior supraumbilical, defectos en el pericardio y anomalías cardiacas[2]. Aunque existen reportes de pacientes con las características de pentalogía de Cantrell desde el año 1700 no fue hasta el año 1958 que James R. Cantrell definió esta pentalogía basado en 21 reportes de caso[3]. Evidentemente desde el artículo de Cantrell a la fecha existen grandes avances en los métodos de diagnóstico pre y posnatal, y las mejoras importantes en las técnicas quirúrgicas, sin embargo, aún existe una alta morbimortalidad asociados con la pentalogía de Cantrell. Se refieren aproximadamente 250 casos publicados hasta la fecha con una incidencia aproximada de uno cada 65.000 a 200.000 nacidos vivos, con un predominio masculino de 1,35:1[4,5]. La corrección quirúrgica incluye varios métodos. Algunos autores lo refieren en un solo evento y otros en 2 fases dependiendo la extensión y la estabilidad hemodinámica del paciente.

El objetivo de este reporte es presentar el caso de un recién nacido con una cardiopatía sumamente rara la cual se corrigió con una evolución adecuada.

## Presentación del caso

Recién nacido producto de embarazo gemelar (producto 2) de madre adolescente de 14 años con eclampsia severa, al nacimiento se observa ectopia cordis derivándose para su valoración y manejo a nuestra institución (fig. 1). Se recibió paciente oro intubado, sin apoyo aminérgico; en la exploración física observamos el corazón fuera de la cavidad torácica de forma completa, a la exploración cardiológica no se auscultan soplos, el segundo ruido es intenso, sin hepatomegalia y pulsos normales. Por el estado del paciente se difirió la realización de electrocardiograma, pero dentro del abordaje se realizó ecocardiograma encontrando defecto septal interatrial amplio. A su llegada se decidió cubrir con parche el defecto para evitar lesiones cardiacas (fig. 2). Entre las anomalías asociadas, presentaba hernia diafragmática anterior derecha la cual fue manejada por el servicio de cirugía pediátrica.

* Autor para correspondencia.
*Correo electrónico:* alepejz@gmail.com (R.A. Peña-Juárez).

https://doi.org/10.1016/j.circv.2024.04.002
1134-0096/© 2024 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/).

**Figura 1.** Recién nacido con ectopia cordis y defecto de pared abdominal.

**Figura 2.** Colocación de parche prequirúrgico para cubrir el defecto y evitar lesiones cardiacas.

**Figura 3.** A y B) Cierre del defecto del tercio medio con politetrafluoroetileno expandido y el tercio superior e inferior con colgajos.

En sesión médico/quirúrgica cardiaca se concluyó que se realizaría la corrección cardiológica en 2 etapas; la primera solo la corrección de la ectopia cordis a través de reducción cardiaca hacia el mediastino y posteriormente la corrección del defecto septal.

Se realizó abordaje por el sitio del defecto torácico con esternotomía media y timectomía total, creando un espacio retroesternal para posicionar el corazón a nivel mediastínico, cuidando la salida de los grandes vasos. Simultáneamente, se crearon colgajos musculares de ambos pectorales mayores, al igual que elongación de piel hacia la línea media para afrontamiento y cierre primario. Sin embargo, el paciente mostró deterioro hemodinámico, por lo que se completa con un parche de politetrafluoroetileno expandido y el tercio superior e inferior con colgajos (figs. 3A y B). A las 24 h posquirúrgicas con mejoría hemodinámica se decidió reintervenir colocando autoinjerto en parche vascularizado con rotación a línea media; en ninguno de los procedimientos fue requerido el uso de bomba extracorpórea. En el ecocardiograma de control observamos adecuada función ventricular. El paciente se extubo a las 96 h posquirúrgicas requiriendo apoyo aminérgico en las primeras 36 h posterior al evento quirúrgico. Actualmente se encuentra en vigilancia por los servicios de cardiología pediátrica con evolución favorable en espera de realizar el cierre del defecto interatrial.

## Discusión

La ectopia cordis puede ser completa o parcial, siendo la primera extremadamente rara.

La cirugía correctiva de la pentalogía de Cantrell sigue siendo un desafío debido a la amplia complejidad, al espectro de malformaciones y a la alta mortalidad asociada.

Los objetivos incluyen 3 principales: 1) corrección de malformaciones cardiacas, 2) restaurar la posición y anatomía cardiaca y 3) reparar los defectos de la pared toraco abdominal y diafragmática.

Con los avances tecnológicos actuales se puede realizar diagnóstico prenatal entre la semana 10 a 12 e incluso con las técnicas de 3D y Doppler se puede determinar la complejidad de la anatomía[6]; sin embargo, en nuestro país aún no está disponible en todos los lugares como en nuestro caso.

En cuanto a la corrección quirúrgica el objetivo principal es corrección del defecto y cubrir las vísceras expuestas mediante el cierre primario de la pared torácica o injertos o prótesis de hueso/cartílago como Silastic®, malla Marlex® o placas acrílicas. Existen hospitales que recomiendan la corrección de los defectos intracardiacos antes del cierre, dependiendo del tipo del defecto[7,8]. En nuestro caso se decidió realizar la corrección en 2 tiempos primero realizando la reducción cardiaca y posteriormente el cierre de la comunicación interatrial. La reparación en 2 etapas, permite la cobertura del tejido y la estabilidad hemodinámica del paciente en términos de fisiología cardiaca y tolerancia[6,9]. En nuestro paciente se intentó realizar la corrección mixta con cierre de la línea media con colgajo muscular, plastia de piel y parche protésico complementario.

## Conclusión

Aunque la incidencia de este defecto es pequeña, es fundamental identificarlo de manera oportuna para abordar adecuadamente todos los aspectos. Un diagnóstico temprano, la atención y planificación quirúrgica estratégica con un equipo multidisciplinario son componentes clave en el manejo de estos pacientes. Los pacientes con ectopia cordis tienen un pronóstico generalmente malo. Nuestro caso es una enfermedad rara con una evolución adecuada.

## Consideraciones éticas

Para realizar esta presentación de caso se solicitó y se obtuvo el consentimiento informado de los padres y el paciente para su publicación.

## Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Kaouthar H, Jihen A, Faten J, Hela M, Fatma O, Lilia C, et al. Cardiac anomalies in Cantrellś pentalogy: from ventricular diverticulum to complete thoracic ectopia cordis. Cardiol Tunis. 2013;9:94–7.
2. Moreno Colin A, Hurtado Estrada G, Rodriguez Aguiñiga G, Cordero Galera C, Becerril Martinez T, Lopez Sanchez R, et al. Pentalogia de Cantrell: presentacion de dos casos. Arch Inv Mat Inf. 2009;I:102–4.
3. Williams AP, Marayati R, Beierle EA. Pentalogy of Cantrell. Semin Pediatr Surg. 2019;28:106–10.
4. Jnah AJ, Newberry DM, England A. Pentalogy of Cantrell: Case Report with Review of the Literature. Adv Neonatal Care. 2015;15:261–8.
5. Ergenoglu MA, Yeniel A, Peker N. Prenatal diagnosis of Cantrell pentalogy in first trimester screening: Case report and review literature. J Turk Ger Gynecol Assoc. 2012;13:145–8.
6. Lodhia J, Chipongo H, Chilonga K, Mchaile D, Mbwasi R, Philemon R. Ectopia Cordis: A case report of pre surgical care in resource limited setting. Case Rep. 2021;83:105965.
7. Pius S, Ibrahim HA, Bello M, Tahir MB. Complete Ectopia Cordis: A Case Report and Literature Review. Case Rep Pediatr. 2017;2017:1858621.
8. Shad J, Budhwani K, Biswas R. Thoraci ectopia cordis. Case Reports. 2012;2012, bcr1120115241.
9. Morales JM, Patel SG, Duff JA, Villareal RL, Simpson JW. Ectopia cordis and other midlines defects. Ann Thorac Surg. 2000;70:111–4.