

## Ectopia *cordis* torácica no asociada a cardiopatía

*Sr. Editor:*

La ectopia *cordis* es una entidad poco frecuente, de etiología desconocida y definida por defectos en la formación esternal y del pericardio parietal, con o sin ausencia de éste. Con 267 casos descritos hasta 2001<sup>1,2</sup>, la incidencia es 5,5-7,9 casos por millón de recién nacidos vivos, clasificándose en cervical (3%), torácica (59%), toracoabdominal (38%) y abdominal. La asociación a cardiopatía es del 95%, más frecuentemente en las formas toracoabdominal y torácica. Representa el 0,1% de las cardiopatías congénitas.

Se presenta un caso sin cardiopatía asociada, destacándose su rareza y su evolución favorable.

Recién nacido a término varón, con 3.020 g, de primera gestación. Sin antecedentes maternoobstétricos de interés. Parto eutócico sin complicaciones. Líquido amniótico claro con cantidad normal. Sin factores de riesgo infeccioso. Apgar, 8/9.

En la exploración buen estado general, activo y reactivo. Defecto torácico superior, a nivel de la línea media, a través del que protruye el corazón recubierto por una membrana pericárdica semitransparente (figs. 1 y 2). Auscultación pulmonar, exploración abdominal y resto de examen físico, normales.

El cribado infeccioso y las pruebas bioquímicas fueron normales. La radiografía de tórax evidenció una agenesia esternal, confirmada mediante TC helicoidal de tórax. En la ecocardiografía transtorácica no se evidenció cardiopatía. Las ecografías craneal y abdominal fueron normales.

La evolución fue favorable. El defecto se corrigió quirúrgicamente mediante barras esternales en la línea media sin incidencias postoperatorias. Continúa seguimiento en consulta externa sin complicaciones.

La ectopia *cordis* se debe a un defecto de cierre de línea media ventral que ocurre alrededor de la tercera semana de gestación<sup>1</sup>. Existen diversas teorías patogénicas: a) fallo primario de descenso y fusión de la línea media; b) rotura precoz del corion y/o saco amniótico con fallo de fusión, y c) síndrome de las bandas amnióticas.

El cariotipo suele ser normal aunque se ha relacionado con síndrome de Turner y trisomía 18, sin descartar predisposición familiar. Se asocia con malformaciones faciales, diafragmáticas, cardíacas, gastrointestinales, pulmonares, del SNC y renales.

Puesto que el desarrollo embrionario cardíaco se lleva a cabo en la línea media, no sorprende la elevada incidencia de cardiopatías congénitas, casi el 100% en la forma torácica completa y 80% en el total. Sin embargo, hay casos descritos de ectopia *cordis* toracoabdominal con corazón normal<sup>3</sup>.

En la forma torácica completa, el esternón está ausente o existe un defecto amplio, no hay pericardio parietal y el corazón se encuentra totalmente fuera del tórax. En la incompleta, como ocurre en nuestro caso, el corazón está cubierto de piel, pericardio o ambos<sup>1</sup>.

La presencia de una cubierta determina su tratamiento y pronóstico, ya que la ausencia de pericardio y el aumento de la hendidura esternal y grado de exteriorización cardíaca causan mayor contacto *in utero* con el líquido amniótico favoreciendo la inflamación y el engrosamiento epicárdicos, comprometiendo más la función del corazón.

En la forma toracoabdominal, el defecto es inferior con ausencia de la mitad o dos tercios inferiores del esternón. Se describen además formas cervical y abdominal, la primera asociada con múltiples malformaciones e incompatible con la vida y la abdominal muy rara.

Se han descrito numerosas cardiopatías asociadas, siendo las troncoconales las más frecuentes. Otras son comunicaciones interventricular e interauricular, anomalía de Ebstein, defecto septal auriculoventricular, conexión auriculouniventricular, conexión anómala de venas pulmonares, estenosis o atresia pulmonar, Fallot, estenosis aórtica y coartación aórtica<sup>1</sup>.

La sintomatología y la evolución dependen de la gravedad de la cardiopatía y de la extensión de los defectos de pared anterior y el diafragma. El pronóstico en la mayor parte de los ca-



Figura 1. Defecto torácico superior a nivel de la línea media, correspondiente a ectopia cordis torácica.



Figura 2. Detalle del defecto. Se observa protrusión del corazón recubierto por una membrana pericárdica semitransparente.

sos viene determinado por la cardiopatía. Así, la forma torácica completa suele llevar a una muerte precoz, mientras que la toracoabdominal puede ser fatal por problemas inherentes al onfalocelo o a la hernia diafragmática<sup>1,4</sup>.

El diagnóstico prenatal ha mejorado sensiblemente con la ecografía, y se pueden identificar a las 10 semanas de gestación, lo que facilita el tratamiento posnatal<sup>5</sup>. Por el contrario, el diagnóstico posnatal es un problema por la dificultad técnica para usar la ecocardiografía transtorácica por los riesgos de infección y arritmias, así como por la presencia de defectos asociados.

La única opción terapéutica es la cirugía posnatal inmediata con reparación de la ectopia y la cardiopatía. El tratamiento ha experimentado avances importantes, aumentando la supervivencia con el mejor manejo de los defectos asociados y el establecimiento de una estrategia de protección cardíaca mediante colocación de cubiertas de material sintético, goretex, y tejidos del enfermo. La cardiopatía se trata individualizadamente, requiriéndose generalmente reconstrucción esternal.

Sin embargo, el éxito quirúrgico es escaso, obteniéndose los mejores resultados en la forma toracoabdominal parcial. Con todo, puede permitir una supervivencia a largo plazo<sup>6</sup>.

L. Escudero Ruiz de Lacanal<sup>a</sup>, R. Maese Heredia<sup>a</sup>,  
V. Cuenca Peiró<sup>b</sup>, L. Conejo Muñoz<sup>b</sup>,  
A. Medina Soto<sup>a</sup> y M. García del Río<sup>a</sup>  
Servicios de <sup>a</sup>Pediatría y <sup>b</sup>Cardiología.  
Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario  
Carlos Haya. Málaga. España.

*Correspondencia:* Dra. L. Escudero Ruiz de Lacanal.  
Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya.  
Arroyo de los Ángeles, s/n. 29010. Málaga. España.  
Correo electrónico: rafamaese@hotmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Cabrera A, Rodrigo D, Luis MI, Pastor E, Galdeano JM, Esteban S. Anomalías cardíacas en la ectopia cordis. Rev Esp Cardiol 2002;55:1209-12.
2. 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.
3. Humpl T, Huggan P, Hornberger LK, McCrindle BW. Presentation and outcomes of ectopia cordis. Can J Cardiol 1999;15: 1353-7.
4. Hornberger LK, Colan SD, Lock JE, Wessel DL, Mayer JE. Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defect. Circulation 1996;94(Suppl II):32-7.
5. Repondek-Liberska M, Janiak K, Wloch A. Fetal echocardiography in ectopia cordis. Pediatr Cardiol 2000;21:249-52.
6. Morales JM, Patel SG, Duff JA, Villarreal RL, Simpson JW. Ectopia cordis and other midline defects. Ann Thorac Surg 2000;70: 111-4.