



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

FACULTAD DE MEDICINA

CURSO DE ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA

ECTOPIA CORDIS EN EL HOMBRE.

TESIS DE POSTGRADO

Que presenta el Doctor;

VICTOR RABINAD PALLAS

Para obtener el título de;

ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

Dr. Fause Attie C.

Director de Tesis
DR. FAUSE ATTIE C.

Dr. Ignacio Chavez Rivera

Profesor Jefe del Curso
DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA



MEXICO, D. F. 1977 - 1979



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

A los Drs.

Fause Attie. Jefe de Servicio de Cardiolo--
gía Pediátrica.

Luis Muñoz. Jefe de Servicio de Embriología.

Con admiración y cariño.

ECTOPIA CORDIS EN EL HOMBRE

INTRODUCCION

Es una malformación congénita relativamente rara y poco descrita en los textos (1-36). Para que se produzca es necesaria la asociación de anomalías en el desarrollo de la caja anterior del tórax y casi invariablemente defectos mayores, de la pared anterior del abdomen (onfalocelo) por los cuales el corazón se sitúa fuera de la cavidad torácica (1). Esta patología es conocida desde hace muchos años. El primer caso fué reportado en 1671 por Neil Stensen (1): "presentaba el esternón hendido, el corazón, hígado, bazo, algunas asas intestinales y el riñón derecho protruían a través de la hendidura esternal" (2). La descripción de Neil Stensen (1) antecede a los de Haller (3) y Martínez (3) en 1706 considerados por muchos autores (2-3) como los primeros casos reportados. En 1926 Greig (4) publicó 20 casos de "ECTOPIA CORDIS"; Byron (3) en 1948 recopiló 142 reportes de la literatura y finalmente Helbig y cols (5) en 1964 encontraron un total de 215 casos publicados.

MATERIAL Y METODOS

En este trabajo informamos sobre dos casos de "ECTOPIA CORDIS" de tipo torácico, los únicos estudiados en el Instituto Nacional de Cardiología.

CASO 1

Paciente del sexo masculino, de 24 horas de nacido, producto de octavo embarazo a término, parto eutócico. Madre de 27 años y padre de 32, los demás hermanos sanos. La gestación fué normal.

La madre no refirió ninguna enfermedad o ingestión de agentes tóxicos cercanos a o durante el embarazo. Tampoco estuvo expuesta a radiaciones en el primer trimestre del mismo.

Al nacer, el niño se encontraba en malas - condiciones generales, con discreta cianosis un- - geal y labial. Pesó 2.250 kgs. y midió 50 cms.

La frecuencia cardíaca era de 110 por minuto y la respiración 36 pm. Existía labio leporino- con fusión palatina incompleta, hipertelorismo, im- plantación baja de las orejas, hendidura esternal- en el tercio medio, a través de la cual protruí - en forma completa el corazón y las grandes arte- - rias. (Fig. 1).

El aspecto exterior del corazón sugería un- ventrículo único con grandes arterias normalmente- relacionadas e hipoplasia de la arteria pulmonar.- Se trataba de un situs solitus diagnosticado por - la morfología de la onda P del electrocardiograma, por la localización del lóbulo mayor del hígado y- por el estudio radiológico. El angiocardiograma - mostró la existencia de dos cavidades ventricula- - res, la morfológicamente derecha hipoplásica, se - conectaba con la arteria pulmonar y la morfológica- mente izquierda dilatada, con la aorta.

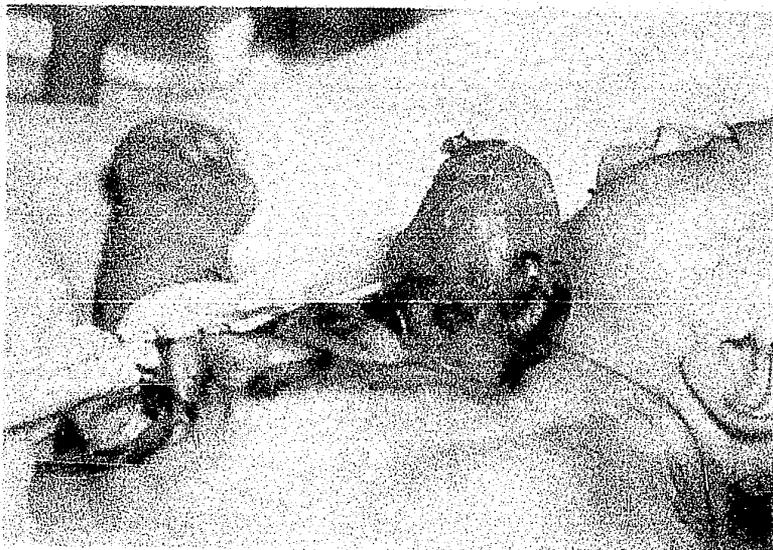


Fig. 1.- Vista lateral izquierda del corazón fuera de la caja torácica. El órgano está parcialmente detenido por el pedículo anterior y por las venas cavas.

Las ramas de la arteria pulmonar se encontraban igualmente hipoplásicas. La evolución desfavorable a corto plazo impidió el intento de reposición del corazón en el tórax.

Hallazgos anatómicos

El corazón formaba parte de un situs solitus, se situaba fuera de la cavidad pericardica y del tórax constituyendo una "ECTOPIA CORDIS" torácica. La arteria pulmonar era anterior y de calibre disminuido; existía estenosis valvular e infundibular con sigmoidea pulmonar bivalva. Ambos orificios atrioventriculares tenían dos valvas. La porción posterosuperior del tabique interatrial estaba ausente. En la mitad izquierda del atrio común desembocan las venas pulmonares y en la mitad derecha desembocan la cava inferior y la superior derecha. Existía una vena cava superior izquierda que se continua con el seno coronario en la mitad derecha del atrio común. El ventrículo derecho era hipoplásico y el ventrículo izquierdo dilatado e hipertrofiado. La cresta supraventricular estaba desplazada hacia delante. La aorta era biventricular y la comunicación interventricular basal medio posterior.

Diagnóstico final

Situs solitus. Ectopia cordis. Estenosis pulmonar valvular e infundibular. Comunicación interventricular basal medio posterior. Malformación de los cojines endocardicos. Vena cava superior -

persistente desembocando a seno coronario (Fig. 2).



Fig. 2.- Situs solitus. Estenosis pulmonar valvular e infundibular. Comunicación interventricular basal medio posterior - malformación de los cojines endocárdicos. Vena cava superior persistente - desembocando a seno coronario.

CASO 2

Paciente del sexo masculino, de siete horas de nacido, madre de 37 y padre de 42 años respectivamente. Producto de embarazo único, de 36 semanas de gestación, parto resuelto por cesárea en vista de que hubo implante bajo de placenta con sangrado genital importante. La madre no refirió antecedentes de importancia.

A su ingreso se encontraba en malas condiciones generales.

Pesó 2.275 kgs. y midió 43 cms. Existía ligera cianosis ungueal y labial. La nariz estaba deprimida por ausencia de tabique nasal cartilaginoso. Tenía agenesia del esternón y de parte de la pared anterior de la parrilla costal con el corazón fuera de la caja torácica. Se observó ausencia de pericardio parietal, el visceral estaba engrosado careciendo de su aspecto normal. Las venas cavae se conectaban a la aurícula situada a la derecha. Del ventrículo anterior salían los dos troncos arteriales lado a lado con la aorta a la derecha de la arteria pulmonar. Existía onfalocelo y no se pudo valorar la posición del hígado. El niño falleció a las 20 horas de su ingreso (Fig. 3).

Hallazgos Anatómicos.

La pieza anatómica forma parte de un situs solitus. El corazón estaba fuera del tórax. Las grandes arterias estaban lado a lado en el plano frontal y con la arteria pulmonar ligeramente ante



Fig. 3.- Vista superior de corazón. Existen dos ar-
terias originandose de una misma cavidad.
La aorta (flecha) es anterior y derecha -
con relación a la arteria pulmonar.

rior con relación a la aorta. El atrio situado a la izquierda recibió la vena cava superior y una vena pulmonar a la que confluyen las venas de ambos pulmones. Existía un anillo único mitrotricus-pideo y una gran comunicación interventricular basal medio posterior. El arco aórtico estaba a la derecha. No existía el seno coronario. Las dos arterias nacían del ventrículo morfológicamente derecho situado a la derecha. La arteria pulmonar tenía calibre disminuido y existía estenosis orificial e infundibular. La cresta supraventricular estaba verticalizada.

Diagnóstico final.

Situs solitus. Ectopia Cordis. Atrio común. Malformaciones de los cojines endocardicos. Ausencia de seno coronario. Doble cámara de salida del ventrículo derecho con estenosis pulmonar infundibular y valvular. Comunicación interventricular basal medio posterior (Fig. 4).

EMBRIOLOGIA

El esbozo de la cavidad pleuropericardica - aparece en la tercera semana del desarrollo, cuando las áreas cardiogénicas bilaterales situadas - cerca del extremo cefalico del embrión se fusionan constituyendo la placa cardiogénica, con forma de herradura.

En esta región el mesenquima se separa en - dos hojas, una que se une al ectodermo constituyen



Fig. 4.- Situs solitus. Atrio común. Malformaciones de los cojines endocárdicos. Ausencia de seno coronario. Doble cámara de salida del ventrículo derecho con estenosis pulmonar-infundibular y vascular. Comunicación interventricular basal medio posterior.

do la somatopleura y la otra se asocia al endodermo formando la esplacnopleura. La cavidad delimitada por estas hojas constituye el celoma que dará origen a la cavidad pleuropericardica (6).

Durante la tubulación del embrión se forman los pliegues cefálico y laterales que al profundizarse sitúan la cavidad pleuropericardica en posición ventral respecto a la faringe primitiva.

A finales de la tercera semana del desarrollo, la cavidad pericardica está rodeada por una pared torácica muy delgada, formada por una capa de ectodermo y otra de mesodermo somático. La pared caudal está delimitada por el septum transversum, lamina de mesodermo que separa incompletamente las cavidades torácica y abdominal. Entre la cuarta y octava semanas del desarrollo, los esclerotomos, miotomos y dermatomos de los somites cervicales y torácicos emigran hacia la pared anterior de la cavidad pericardica, con lo cual aumenta su grosor a medida que se encuentran y fusionan en la línea medioventral. La unión empieza a nivel cefálico y se dirige en sentido caudal hacia la región umbilical, proceso que se completa en la octava semana (7). La formación del esternón atraviesa por las fases de blastema, condricificación y osificación (7). Aparecen dos concentraciones longitudinales de mesenquima, los cuales se aproximan fusionándose en la línea medioventral, el esbozo único se condricifica y se segmenta constituyendo las esternas en las que aparecen centros de osificación. Los miotomos torácicos forman los músculos intercostales.

La "ECTOPIA CORDIS" se origina probablemente en las etapas tempranas del desarrollo, durante la tercera semana, cuando se están delimitando los celomas intra y extraembrionarios por el proceso de plegamiento del embrión (7). Se piensa que durante la formación de las paredes ventrales del cuerpo a nivel de la región cardíaca, los pliegues de la somatopleura al acercarse entre sí para fusionarse ya encuentran al corazón fuera de la cavidad pericárdica el cual se interpone en el proceso de fusión. Sin embargo para explicar la posición ectópica del corazón fuera de la cavidad debe aceptarse que el proceso anómalo primario residiría en la manera en que se constituye la cavidad celómica, por la coalescencia de hendeduras mesenquimáticas aisladas que conducen a la separación de la somato y esplacnopleura. Una coalescencia incompleta de las hendeduras originaria la formación excesiva de espacios celómicos y una reducción en los elementos mesodermales (2).

Se explica el tipo torácico en sus diferentes grados por un descenso incompleto del corazón que está situado por debajo del arco mandibular (2). En el tipo abdominal el descenso sería exagerado y en tal circunstancia el corazón se desplazaría hacia la región abdominal, facilitado por una deficiencia en la formación del septum transversum.

Recientemente se ha inducido experimentalmente la ectopia cordis en los embriones de rata, administrando a la madre embarazada β -aminopropionitrilo entre los días 14 y 15 del desarrollo (8).

Barrow y Willis explican el origen de esta-

anomalía por una ruptura de la pared anterior de la cavidad pericardica secundaria a los latidos cardiacos, esto es favorecido por la delgadez extrema de dicha pared durante los días 14 y 15 del desarrollo. Durante este periodo la pared anterior de la cavidad pericardica está formada por una membrana extremadamente delgada que se debilita aún más con la presencia de un bloqueo de la diferenciación de la colagena. Fig. B.

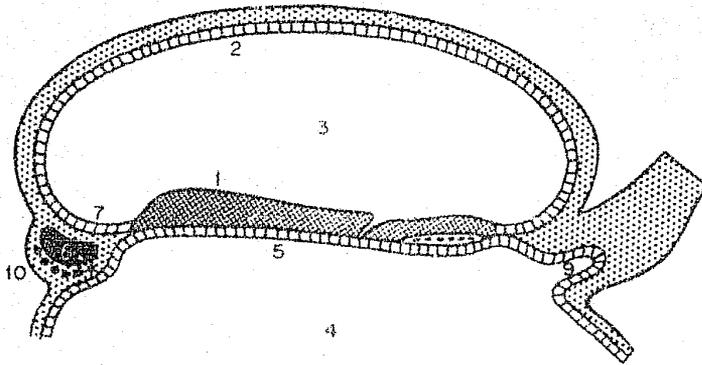
DISCUSION

La confusión existente en la literatura con respecto a la definición correcta de "ECTOPIA CORDIS" ha impedido que se conozca adecuadamente el número de casos reportados y es la causa de las discrepancias entre las estadísticas publicadas (2).

El termino "ECTOPIA CORDIS" deriva del griego "EKTOPUS" e implica una anomalía de posición de un órgano o de una parte del cuerpo teniendo como base un origen congénito.

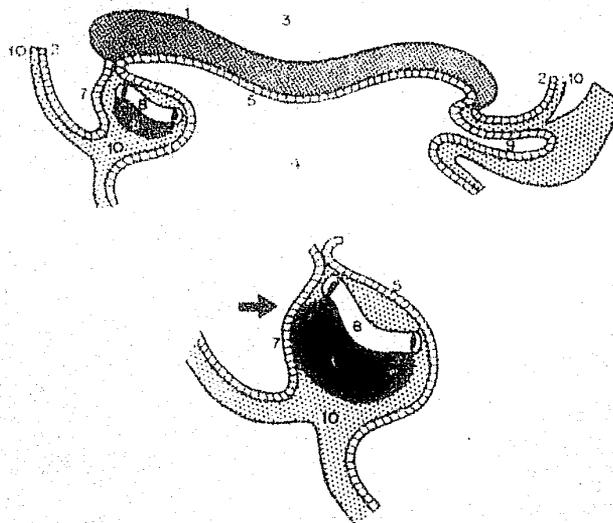
Si nos atenemos estrictamente a esta definición se debería incluir en ella a las malposiciones del corazón en la caja torácica (9), sin embargo clásicamente las malposiciones del corazón se refieren exclusivamente a la situación del apex sin que se asocie malformaciones congénitas de la caja torácica o de la pared abdominal.

Abbot (10) en 1927 la califica como un desplazamiento del corazón en el cual este se encuen-



ESQUEMA A: Embrión humano presomítico.

- 1.- Sistema nervioso,
- 2.- Amnioblastos,
- 3.- Cavidad amniótica,
- 4.- Cavidad del saco vitelino,
- 5.- Endodermo,
- 6.- Región pericárdica primitiva,
- 7.- Ectodermo,
- 9.- Alantoides,
- 10.- Mesodermo.

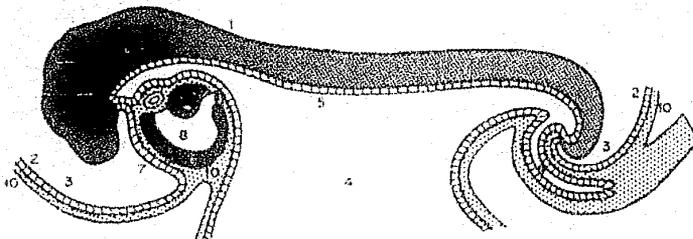


ESQUEMA B: Embrión humano. Siete somites.

- 1.- Sistema nervioso,
- 2.- Amnioblastos,
- 3.- Cavidad amniótica,
- 4.- Cavidad del saco vitelino,
- 5.- Engodermo,
- 6.- Región pericárdica primitiva,
- 7.- Ectodermo,
- 8.- Tubo cardíaco,
- 9.- Alantoides.

La flecha indica la pared anterior del tórax adelgazada y representada solo por el ectodermo, lo que favorecería su ruptura.

10.- Mesodermo.



ESQUEMA C: Embrión humano. Catorce somites.

- 1.- Sistema nervioso,
- 2.- Amnioblastos,
- 3.- Cavidad amniótica,
- 4.- Cavidad del saco vitelino,
- 5.- Endodermo,
- 6.- Región pericardica primitiva,
- 7.- Ectodermo,
- 8.- Tubo cardíaco,
- 9.- Alantoides,
- 10.- Mesodermo.

tra fuera del tórax o en la cavidad abdominal. En esta definición no se considera la posición del corazón en la región cervical. Para Barlow (11) 1938 el termino "ECTOPIA CORDIS" debe ser más amplio e incluir todos los casos en donde el corazón no esté enteramente contenido en la cavidad torácica. - Kalter y Warkany (2) 1959 no tomaron en cuenta los tipos de defectos cervical y abdominal cuando definieron la "ECTOPIA CORDIS" o ECTOCARDIA; para ellos la exposición congénita del corazón debe ser secundaria a un desarrollo insuficiente de la pared torácica. En vista de las dificultades de definición, Kanagasuntheran (2), sugirió en 1962 que debía englobarse en el termino "ECTOPIA CORDIS" todas aquellas posiciones anómalas congénitas del corazón parcial o completamente fuera del tórax, definición esta que abarca todas las formas encontradas hasta la fecha y que reúnen las dos alteraciones congénitas observadas en esta anomalía; "la malformación del sistema músculo esquelético y la ubicación anormal del corazón".

La Ectopia Cordis ha sido clasificada por Weese (12) en 1818, por Townsend (13) en 1833 y Rauchbussz (14) en 1878 sin que se tomaran en consideración todas las variedades de localización del corazón (2, 15) Greig y otros autores (16) diferenciaron tres tipos de "ECTOPIA CORDIS" Cervical, Torácico, Abdominal. Kanagasuntheran (2) agregó un cuarto tipo el Toracocervical y Byron (3) el quinto, el toracoabdominal. Los tipos se definen a seguir:

1. CERVICAL: El corazón está ubicado enteramente en la región cervical y el esternón se encuentra bien formado.
- 2.- TORACOCERVICAL Presenta el corazón colocado - parcialmente en la región cervical, y la porción craneal - del esternón presenta una soldadura incompleta.
- 3.- TORACICA En ella el esternón se desarrolla parcialmente y permite la salida parcial o total del corazón del tórax. Ravitch (17) - señala que el sitio de presentación del corazón dependerá - del área deficiente del esternón. Enfatiza que las pequeñas hendiduras del esternón sin - cambios de posición del corazón, tienen diferente significado y pronóstico frente a la verdadera "ECTOPIA CORDIS".
4. TORACOABDOMINAL Fué descrito por Byron (3). - Posteriormente Major (18) en - 1958 informó otro caso. Se caracterizaba por tener hendidura de la porción inferior del esternón, defecto anterior del diafragma, caracterizado por - un desarrollo incompleto de este músculo que no llega a soldarse por completo en su por--

ción anterior, y defecto de la parte superior y media de la pared abdominal debido, a diastesis de los rectos y onfalocel.

5. ABDOMINAL

Tiene los mismos defectos abdominales que en el tipo anterior, a través de los cuales el corazón se encuentra por entero en la cavidad abdominal.

En 1958 Cantrell, Haller y Ravitch (11) en un extenso trabajo expone nuevos conceptos y sugieren que el tipo toracoabdominal ha sido mal calificado ya que por sus características anatómicas, sugiere que el corazón se encuentra fuera de su sitio sin que en realidad lo esté.

Dichos autores (11) proponen que la asociación de los defectos mencionados, con los estructurales intracardiacos incluyen siempre anomalías pericardicas, por la forma sistemática con que tal asociación ocurre en todos los casos deben integrarse como un Síndrome aparte (11, 19-21). Crittenden (22) y cols. coinciden con Cantrell (11) al considerar estos casos como un síndrome aparte. Efectivamente el corazón no es ectópico y presenta relaciones normales con las vísceras torácicas y su situación superficial se debe a defectos secundarios de la pared abdominal. Posteriores artículos han confirmado la asociación de estos defectos (23-25). La denominación de "ECTOPIA CORDIS" incompleta o hernia pericardioperitoneal han sido aplicados a este Síndrome (23, 24). Estos autores enfa

tizan la diferencia diagnóstica de este Síndrome - con Ectopia Cordis, divertículo del ventrículo izquierdo e hipoplasia congénita de los músculos abdominales asociado con defectos genitourinarios. - Aún cuando cerca de 250 casos han sido publicados hasta la actualidad, esta condición es comparativamente rara.

Su nomenclatura es confusa y su patogenia - oscura; de allí la importancia de informar sobre - nuevos casos, así como la discusión sobre la patogenesis de esta interesante anomalía.

De acuerdo a lo reportado hasta la fecha - existen 142 casos de Ectopia Cordis debidamente - clasificados (26) Tabla I.

TABLA I

TIPO	NO. DE CASOS
TORACICO	81
ABDOMINAL	38
TORACOABDOMINAL	10
CERVICAL	4
NO CLASIFICADO	9
TOTAL	142

En los casos publicados en la literatura no se analizan las malformaciones intracardiacas presentes tal como sería deseable, solamente en 19 ca

sos (19) se ha logrado conocer las lesiones asociadas tal como se observa en la tabla II.

TABLA II

COMUNICACION INTERVENTRICULAR	19
COMUNICACION INTERAURICULAR	8
ESTENOSIS PULMONAR	6
TETRALOGIA DE FALLOT	3
DIVERTICULO DEL VENTRICULO IZQUIERDO	4
PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO	3
ANOMALIAS DE LA VENA CAVA	3
ATRESIA TRICUSPIDEA	1
TRONCO ARTERIOSO COMUN	1
VENAS PULMONARES ANOMALAS	1
DOBLE CAMARA DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO	1

Las anomalías encontradas en los estudios anatómicos son aisladas o asociadas y llama la atención la frecuencia del defecto septal ventricular y secundariamente la comunicación interauricular.

El corazón generalmente se presenta como una masa pulsátil de localización anterior, que divide el esternón. La punta del corazón se dirige hacia arriba, la cara posterior se vuelve anterior y la anterior posterior. El tipo abdominal se pre-

senta como una masa tumoral localizada en el epigastrio, pulsátil, pudiendo estar recubierta de piel y debe hacerse el diagnóstico diferencial con el divertículo del ventrículo izquierdo, hipoplasia congénita de los músculos abdominales hernia umbilical y onfalocoele aislado o asociado a otras anomalías (27). Se han reportado casos sin anomalías intracardíacas (26).

La severidad de la cardiopatía dependerá de las anomalías vasculares, septales o valvulares existentes. El pronóstico dependerá del tipo de "ECTOPIA CORDIS", de la malformación cardiovascular y de las condiciones generales del niño.

Aproximadamente un tercio de los niños con Ectopia Cordis son prematuros y generalmente no sobreviven el paso por el canal del parto de hacerlo viven algunas horas o días (26). Muchos de los nacidos a término son mortinatos. Los dos casos motivo de esta presentación murieron a las 24 y 48 horas de nacidos.

Al considerar exclusivamente las características de la ectopia cordis se ha visto que el tipo cervical (4) es el que presenta una evolución más grave, aunque se ha descrito un caso, que llegó a la vida adulta (28). El tipo torácico es igualmente grave y se ha informado de un caso que sobrevivió hasta los trece meses (4). El tipo abdominal parece ser compatible con la vida y por lo tanto tiene mejor pronóstico. Algunos han sobrevivido más allá de la infancia y llegado a la vida adulta (29). Se tiene conocimiento de dos casos que tenían buena salud en la cuarta década de la vida (26, 29). Un-

caso verdaderamente raro es el reportado por Des--champs con nefritis supurativa en el riñón derecho, agenesia del izquierdo, el corazón ocupando el flanco izquierdo, en lugar del riñón y las grandes arterias entraban al tórax a través de un orificio en el diafragma (30).

Toyama (31) refiere la existencia de Ectopia Cordis con anomalías craneales y faciales tales como anencefalia, hidrocefalia y paladar hendido. No se ha demostrado una tendencia familiar o factores predisponentes en el humano (32). Este trastorno raro en el hombre, es relativamente común en el ganado, tal como observaron Fisher y Pirnie al encontrar en 24 cardiopatías congénitas, dos casos de Ectopia Cordis de tipo cervical (33). Barrow y Willis (8) describieron la inducción de Ectopia Cordis en ratas con la administración materna de Beta-aminopropionitrilo. Say y Wilsey (34) encontraron aberración cromosómica (46, XX, -17q+) en una niña recién nacida con ectopia cordis toracoabdominal. Es el único caso conocido y se considera este hallazgo una coincidencia. La corrección quirúrgica en la Ectopia Cordis representa un riesgo elevado. Los resultados obtenidos hasta la fecha indican una alta mortalidad (11, 18, -35) habitualmente secundaria a disrritmias y bajo-gasto cardíaco debido a compresión cardíaca que ejercen las vísceras vecinas. En algunos casos se ha tenido que reseca parte del pulmón para dar cabida al corazón en la cavidad torácica. En ocasiones se ha tenido que retornar el corazón a su sitio o estado ectópico original (26).

En vista de estos problemas se ideó la repa-

ración de las malformaciones congénitas, cuando estas son posibles, o bien del onfalocele, dejando el corazón en el exterior, pero recubierto por una malla de acero protectora (36). También se ha intentado recubrir el corazón con músculo recto y fascia lata, tal como informa Ravitch en un caso de un adolescente previamente operado de corrección de Fallot (17).

En la evaluación del problema quirúrgico, es necesario aceptar la alta incidencia de anomalías asociadas que hacen incompatible la vida.

RESUMEN

La ectopia cordis es una anomalía congénita rara. Presentamos dos casos estudiados en el Instituto Nacional de Cardiología. Uno vivió 24 y el otro 48 horas. Los dos eran de tipo torácico ambos tenían malformaciones de los cojines endocárdicos. Con estenosis pulmonar mixta. Uno tuvo doble cámara de salida del ventrículo derecho.

Se revisan la morfogenesis de la anomalía - los casos publicados hasta la fecha, la forma de - presentación, las malformaciones asociadas y se - mencionan las posibilidades terapéuticas de cada - grupo.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- STENSEN N: Citado por Willius en Proc. Mayo - Clin 23, 316, 1948.
- 2.- KANAGASUNTHIRAN R and VERZIN J: Ectopia cordis in man. Thorax 17, 159, 1962.
- 3.- BYRON F: Ectopia cordis. Report of a case - - with attempted operative correction. J. Thoracic Surg 17, 717, 1948.
- 4.- GREIG D M: Cleft sternum and ectopia cordis, - Edinburgh M J 33: 480, 1926.
- 5.- HELBIG G and HELBIG D: Ein klinischer beitrage zur Ectopia cordis. Arch Kinderheilk 171:157, 1964.
- 6.- HAMILTON M J, BOYD J D and MOSSMAN H: Embriologia médica. Editorial Intermédica 4ta. edición 80-82, 1973.
- 7.- PATTEN B M: Human Embriology. Blakiston Philadelphia 509, 1946.
- 8.- BARROW M V and WILLIS L S : Ectopia Cordis - (ectocardia) and gastroschisis induced in - - rats by maternal administration of the lathyrogen, Beta-aminopropionitrilo (BAPN) Am. - - Heart J. 83; 51-526, 1972.

- 9.- DE LA CRUZ M V, ANSELMI G, MUÑOZ CASTELLANOS-L, NADAL GINARD F: and MUÑOZ ARMAS S.: Systematization and embriologycal and anatomical - study of mirror imagen dextrocardias, dextroversions and laevoversions. Br. Heart J. 33;- 841, 1971.
- 10.- ABBOTT M E and MC CRAE T.: Modern Medicine, - 3rd ed, Vol. 4,660, 1927.
- 11.- CANTRELL J R, HALLER J A, and RAVITCH M M.: - A Syndrome of congenital defects involving - the abdominal wall, sternum, diafragm pericardium and heart. Surg, Gynec, Obst. 107:602, - 1958.
- 12.- WEESE C: Citado por BLATT M L, ZELDES M; Amer J. Dis. Child 63;515, 1942.
- 13.- TOWNSEND R: Citado por Byron F: J Thorac. - - Surg, 17; 717, 1948.
- 14.- RAUCHBUSSZ C: Citado por HOLMES J B en Johns-Hopk. Hosp. Rep. 18; 287, 1919.
- 15.- HURWITT E S, LEBENDINGER A.: Ectopia Cordis - in a twin. Arch Surg. 78:197, 1959.
- 16.- BLATT M L and ZELDES M.: Ectopia Cordis. Report of a case and review of the literature.- Am J Dis Chil 63: 515, 1942.
- 17.- RAVITCH M.: In Pediatric Surgery. 227 Chicago Year Book publishers, 1962.

- 18.- MAJOR J W.: Thoracoabdominal ectopia cordis.- Report of a case successfully treated by surgery. J. Thoracic Surg. 26:109, 1953.
- 19.- HERRERA R, MEDINA L.: Ectopia Cordis toracoabdominal. Arch. Inst. Cardiología México. 32:-79, 1962.
- 20.- MULDER D G, CRITTENDEN I H, ADAMS F H.: Complete repair of a syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart; excision of left ventricular diverticulum. Ann Surg. - - 151; 113, 1960.
- 21.- CRITTENDEN I H, ADAMS FH, MULDER D. G.: A syndrome featuring defects of the heart, sternum, diaphragm and anterior abdominal wall Circulation 396:20, 1959.
- 22.- CASEY B M, NEIMAN H, GALLAGHER T, DUBOIS J - and KANE L.: Syndrome of mesodermal defects - involving the abdominal wall, diaphragm, sternum, heart and pericardium; British Journal - of Radiology. 48:52, 1975.
- 23.- FRANKEN E A.: Anomalies of the anterior abdominal wall: clasification and roentgenology.- American Journal of Roentgenology, Radium Therapy and nuclear Medicine. 112:58, 1971.
- 24.- GWINN JL, and LEE FA.: Peritoneal pericardial hernia. American Journal of diseases of children. 125:539, 1973.

- 25.- REESE and SRTACENER C E.: Congenital defects-involving the abdominal wall, sternun, dia- - fragm, and pericardium. Case report and re- - view of embriologic factors. Annals of Surger- - ry. 163:391, 1966.
- 26.- KEITH J D, ROWE R D, and VLAD P.: Heart disea- - ses in infancy and childhood. 596 New York; - Mac Millan. 1958.
- 27.- KING R L, TUCKER A S, and PORSKY L.: Congeni- - tal hypoplasia of the abdominal muscles and - associated genitourinary tract abnormalities- - Radiology. 77, 228, 1961.
- 28.- LALIBERTE J H.: Cardiac Ectopia. Bull. Méd. - Québec 20:241, 1918.
- 29.- FOY G.: Ectopie cardiaque par malformation - sternale. Bull et mém Soc anat. Paris 11:446, 1909.
- 30.- DESCHAMPS: Citado por BRESCHET G.; Memoire - sur un vice de conformation congenitale des - enveloppes du coeur. Rep. Gén. D anatomie et- - de physiol. path. 1:67, 1826.
- 31.- TOYAMA W M.: Combined congenital defects of - the anterior abdominal wall, sternun, dia- - fragm, pericardium and heart. A case report - and review of the syndrome. Pediatrics 50:778, 1972.

- 32.- SYMBAS P and WARE R.: A syndrome of defects - of the thoracoabdominal wall, diafragm, pericardium and heart. J. Thoracic and cardiovascular surgery 65; 6, 914, 1973.
- 33.- FISHER E W AND PIRRIE.: Cardiovascular lesions in cattle. Ann NY Acad Sci. 127:606, 1965.
- 34.- SAY B and WILSEY C.: Chromosome aberration in ectopia cordis. American Heart Journal 95: 2, 274, 1978.
- 35.- ERAKIS A J, TRUMP D S, and LONGINO L A.: Omphalocele with diaphragmatic and pericardial defects; Diagnosis and repair. J Pediatric Surg 2; 354, 1967.
- 36.- NEIL C A: Ectopia cordis and cardiac diverticulum in paediatric cardiology edited by Hamish Watson the C.U Mosby company 674: 1968.