

11237
Ce)
120

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

DIRECCION GENERAL DE SERVICIOS MEDICOS DEL D.D.F.
SUBDIRECCION DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION



**CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN
PEDIATRIA MEDICA**

**E C T O P I A C O R D I S
PRESENTACION DE UN CASO Y
REVISION BIBLIOGRAFICA**

TRABAJO DE INVESTIGACION CLINICA

P R E S E N T A

DR. JUAN JOSE VALERO JIMENEZ

DIRECTORA DE LA TESIS: DRA. DELIA GARCIA TIRADO

1 9 8 0

390671

X436/V35c 1980

FALLA DE ORIGEN



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.

C O N T E N I D O

- 1.- Introducción
- 2.- Definición y Clasificación
- 3.- Aspectos embriológicos
 - a).- Aparato circulatorio.
 - b).- La formación del corazón.
- 4.- Anomalías en la posición del corazón y en la forma.
 - a).- Dextrocardia.
 - b).- Cor-Trilocular.
- 5.- Aspectos clínicos de ECTOPIA CORDIS.
- 6.- Pronóstico y Tratamiento.
- 7.- Algunos casos reportados en la Literatura Mundial.
- 8.- Presentación del caso.
- 9.- Descripción de Placas radiográficas.
- 10.- Anatomía Patológica del caso.
- 11.- Comentarios.
- 12.- Conclusiones.
- 13.- Bibliografía.

I N T R O D U C C I O N

En virtud de haber tenido la oportunidad de manejar un caso de ECTOPIA CORDIS, en el Hospital de Urgencias Pediátricas y Planificación Familiar de la Villa del Departamento del Distrito Federal., me llamó la atención la amplia gamma de malformaciones congénitas poco conocidas, desde el punto de vista etiológico y morfológico, ya que el pronóstico es fatal a corto plazo por la asociación de otras anomalías casi siempre presentes, y al tratamiento que definitivamente es quirúrgico, y no modifica la evolución.

Por todo lo anterior, decidí hacer un breve análisis del caso revisando el desarrollo embriológico, la incidencia, clasificación de las mismas y su casuística, 0.75 x 1,000 (1).

Se reconoce que a estos niños recién nacidos, no puede ofrecerseles un tratamiento específico y una mayor sobre-vida-- desde el punto de vista clínico, más sin embargo, es importante el aspecto preventivo de estas lesiones.

Agradezco en el trabajo actual, la colaboración recibida a los médicos adscritos a dicho nosocomio, así como a los directivos de esta Institución, en especial al Dr. Juan de Dios Briónes Carlos y Dr Raúl Miramontes Ortega por los empeños programas de enseñanza que se observan en la práctica diaria.

Así mismo a mis compañeros médicos, personal de enferme-

ría y a los niños, nuestros pacientes, por brindarnos la oportunidad de podernos superar a través del estudio diario y constante de sus enfermedades.

D E F I N I C I O N

La Ectopia Cordis es una malposición cardiaca congénita en la cuál el corazón se encuentra parcial o totalmente fuera del tórax, que en ocasiones se encuentra complicando la pared abdominal, esternón y diafragma (2, 3), Asociada a un defecto de la porción anterior de la caja torácica y en casi todos los casos Onfalocele (4), o bien aberraciones cromosómicas (5, 6).

La Ectopia Cordis en el Hombre es relativamente rara anomalía, conocida desde hace muchos años, primer caso reportado fue en el año de 1671 por Niel Stensen, desde entonces se han conocido alrededor de 200 casos (2, 7), bien como anomalías aisladas o formando parte de un cuadro polimal formativo.

C L A S I F I C A C I O N :

Según la posición que asopte el corazón distinguen cuatro grupos: 1) CERVICAL, 2) TORACICO, 3) TORACO-ABDOMINAL, 4) ABDOMINAL (2).

Kanaga - Suntheram y cols. (7), han considerado un quinto grupo: EL TORACO-CERVICAL, que correspondería en realidad a una forma completa torácica en la cuál el corazón protuye del cuello.

El hallazgo de esta anomalía no presupone la existencia de cardiopatía congénita concomitante, pero éstas inciden en un 80% de las formas torácicas completas y toraco-abdominales, no habiendo sido descritas en la torácicas incompletas.

Las anomalías intracardiacas asociadas son corrientes, la muerte se produce en los primeros días de vida en la mayoría de los casos.

Muy raros son los pacientes con esta patología, que han sobrevivido hasta la edad adulta, porque los intentos quirúrgicos de situar al corazón en la cavidad torácica han fracasado-- (11).

TIPO CERVICAL:

En este tipo de Ectopia Coráca el corazón por completo en la región cervical, con esternón intacto.

TIPO TORACICO:

El esternón es corto, defectuoso y el corazón se apoya por fuera del tórax en forma parcial o completa.

TIPO TORACO-ABDOMINAL:

Esta subdivisión fue sugerida por primera vez por Byron en 1948, y apoyada por Mejor en 1953, la condición sería, ausencia parcial o esternón bífido, por un defecto diafragmático y por una línea media defectuosa con diastásis de rectos, o un tipo de onfalocelo.

TIPO ABDOMINAL:

Esta alteración presupone un defecto diafragmático permitiendo al corazón entrar a la cavidad abdominal.

TIPO TORACO-CERVICAL:

Es una malformación incompleta tirácica en la cuál el co
razón protuye de la base del cuello. (7)

DIFERENCIACION INICIAL DEL CUERPO HUMANO Y CONSTITUCION DE LOS-SISTEMAS ORGANICOS.

APARATO CIRCULATORIO: (12)

El embrión mamífero que prácticamente no dispone de vitelo como alimento, depende para su supervivencia y crecimiento - de la rápida institución de las relaciones con la circulación - materna.- Esto implica la necesidad de un desarrollo precoz -- del sistema vascular del embión, porque la circulación materna- limitada por las paredes uterinas y la circulación embrionaria- debe llegar a ella.

Hasta que esto se realice, el embrión depende de los ma- teriales alimenticios que pueden obtenerse del útero por la --- absorción directa, un método totalmente inadecuado para prepa-- rar el crecimiento del embrión, exepcto en sus etapas iniciales, cuando su tamaño es muy reducido.

EL PRIMORDIO PERICARDICO:

El conjunto primordial de tejidos precursores del cora-- zón mismo; y del revestimiento de la primitiva región pericar-- dica, celoma, es una zona en forma de media luna del mesodermo- engrosado.- Esta zona se define claramente por primera vez en- embriones humanos en el estado de desarrollo de la línea primi- tiva (edad de fundación de aproximadamente 15 días).

Está ubicado al disco embrionario y lo rodea por ambos --
lados siguiendo la curvatura del margen cefálico del disco.- --
Cuando esta zona mesodérmica engrosada puede reconocerse por pri
mera vez no están divididas en las capas esplácnica y somática.

Incluso en esta etapa tan temprana en especies como el --
pollo que se presentan a pruebas experimentales es posible demostr
trar las potencialidades cardiogénicas de las células de esta -
zona transplantándolas y permitiéndoseles que se diferencien co-
mo injertos en la membrana corio-alantoidea de embriones de po-
llo más viejos.

Bajo estas circunstancias, las células en cuestión desa--
rrollarán miofibrillas y mostrarán claramente sus potencialida--
des miocárdicas con su pulsación rítmica.

En embriones humanos, un día o dos después del estableci-
miento de la línea primitiva, la zona engrosada del mesodermo se
divide en una capa somática y otra esplácnica, con lo cual se es
tablecen espacios vesiculares que pronto confluyen en una cavi--
dad destinada a ser la porción pericárdica del celoma.

Al mismo tiempo la cabeza del embrión ha estado creciendo
rapidamente y elevándose por encima del celoma pericárdico re--
cción formado.

Simultáneamente la parte pericárdica de celoma se ha ex-
tendido debido a una división ulterior del mesodermo, de tal --

forma que se dobla hacia atrás pro ambos lasos del cuerpo si ---
guiendo la curvatura del intestino anterior.

LA FORMACION DEL CORAZON:

Una vez constituida la cavidad pericardica se puede des---
cartar el término engorroso de primordio cardio paericárdiaco y-
hablar de los primodios cardiacos que se forman en determinados-
lugares dentro de esta zona general.- Los primordios cardiacos-
se forman a partir de la capa del mesodermo esplácnico pro ambos
lados de la rpimitiva cavidad pericardiaca, junto al intestino--
anterior del desarrollo.- El hecho de que el corazón, una es --
estructura impar situada en la parte media del cuerpo del adulto,-
tenga su origen en esbozos apareados que al principio se hallan-
muy separados a ambos lados de la línea media del embrión, está-
en relación con el hecho de que el cuerpo embrionario al princi-
pio se presenta abierto ventralmente y se apoya extendido e inclu-
nado sobre la superficie del saco vitelino.

Los esbozos de algunas estructuras anatomicamente ventra-
les que surgen en una etapas inicial del desarrollo, en conse---
cuencia, aparecen primero como mitades separadas, situadas a am-
bos lados de la línea media.- Con el pliegue debajo de los bor-
des laterales de la zona embrionaria, que lleva las paredes ven-
trolaterales del cuerpo a su pocisión definitiva, el embrión se-
cierra ventralmente y las estructuras potencialmente medio ven--

trales que surgieron como mitades independientes quedan situadas en la línea media.

El corazón primordial consta de dos hojas, así como de dos mitades, derecha e izquierda.- La hoja interna recibe el nombre de endocardio porque está destinada a formar la envoltura interna del corazón.- La hoja externa se llama epimocardio porque originará la hoja muscular de la pared del corazón y su envoltura epicárdica.

El endocardio aparece primero bajo la forma de acumulo - de cordones irregulares de células mesenquimatosas, que se encuentran entre el mesodermo y el endodermo.

Estas células se disponen en dos cordones principales - que se hallan a ambos lados del intestino.- Poco después de su formación, los cordones adquieren luz, denominándose tubos endocardios,- Los tubos endocardicos continúan más allá de la región cardiaca como cordones ramificados, que han de convertirse cefálicamente en las aortas primitivas y caudalmente en las venas que entran al corazón.

El mesodermo esplánico pronto se engruesa en forma evidente donde se extiende lateralmente sobre los tubos endocardicos, para constituir la hoja epimicardica del corazón.

Mientras tanto, sigue su curso el plegamiento del cuerpo embrionario progresando al mismo tiempo el cierre del intestino anterior a nivel del corazón.

Como consecuencia de ello, los tubos endocardicos apareados van aproximándose en forma progresiva.- Finalmente quedan juntos y se unen para formar un tubo que se encuentra ubicado en la parte media.

En el curso del mismo proceso, las hojas epimiocardiacas se curvan a la parte media y envuelven completamente el endocardio.- Ventralmente con respecto al corazón las hojas mesodermicas de ambos lados del cuerpo llegan a conectarse, de manera que, en el mismo proceso en que el corazón aparece como una estructura situada en la parte media, las cavidades celomicas derecha e izquierda originalmente apareadas se unen para formar una cavidad pericardica media.- Dorsalmente las hojas epimiocardicas derecha e izquierda se colocan juntas, pero aquí no se unen inmediatamente, como ocurre ventralmente con respecto al corazón.- Permanecen durante algún tiempo como una membrana de sostén formada como un tubo casi derecho de doble, suspendido por su parte media en la región más anterior del celoma.

El mesocardio dorsal desaparece en seguida, exepcto en su extremidad caudal de manera que el corazón tubular se encuentra en la cavidad pericárdica fijo solo cefálicamente aorticaventrales se ramifican en el tejido que se halla por debajo del intestino anterior y caudalmente donde entran los grandes vasos.- Al no hallarse en su posición media fijo se encuentra li

libre para cambiar de forma y posición y puesto que crece mucho más rápido en su longitud, que en la parte pericardica del celoma en que se halla situado, el corazón tubular originalmente de recho pronto se dobla en una forma bien visible.

Al alargarse y doblarse el tubo cardiaco comienzan a ser reconocibles sus divisiones regionales primarias.- Nombrando-- las pro el orden en que son recorridas por la sangre en circulación, estas regiones son: a) El seno venoso, b) la auricula, - c) el ventriculo y c) tronco arterioso.

El seno venoso de paredes delgadas, está formado por la confluencia de las grandes venas que entran al corazón.

Como función de los esbocos cardiacos comienza en su extremicefálica y progresa caudalmente.

El seno venoso es la última parte del corazón que se forma y en las etapas iniciales muestra escasas diferenciación.

Desde el seno venoso la sangre pasa a la auricula.- La región poco después de su formación experimenta un gran ensanchamiento transverso de manera que forma dos cavidades, derecha e izquierda semejante a bolsas.

Al salir de la auricula, la sangre pasa al ventriculo a través de una región estrecha denominada canal auriculo-ventricular.- Al principio es un simple canal como ocurrió en la auricula, se divide en canales derecho e izquierdo en los embri-

nes de cinco a seis semanas.

El ventriculo también está formado por la parte más pronunciadamente doblada del tubo cardiaco.

También en él hay indicaciones anticipadas de la inminente separación del corazón en mitades derecha e izquierda.

Desde el ventriculo, la sangre pasa al tronco arterioso y desde este, al cuerpo del embrión siguiendo las raíces aorticas ventrales.

Aparte del notable engrosamiento de sus paredes, el tronco arterioso muestra pocos cambios con respecto a su estado original como parte anterior del tubo primitivo cardiaco.

Su diámetro sigue siendo pequeño y la división longitudinal que experimentará una vez avanzado el desarrollo, apenas está indicada por la forma irregular de su luz observada en secciones transversales.

No debe deducirse de las modificaciones que se han producido en las distintas regiones del corazón que éste ha alterado el método primitivo de funcionamiento.

El tubo cardiaco se ha doblado y presenta dilataciones y estrechamientos que podemos designar porque conocemos su futuro destino.

Muchas características internas indican su división en la derecha e izquierdo.- Pero la sangre en esta etapa del desarrollo entra al corazón posteriormente, por el seno venoso se -

colecciona en la auricula y pasa al ventriculo, desde donde es bombeada al tronco arterioso formando una corriente uniforme, - del mismo modo que ocurría en embriones más jóvenes, en los que el corazón era un tubo más bien derecho (12). El pericardio lo mismo que el diafragma puede ser asiento de defectos en el desarrollo.- Y un defecto radical que no permite una larga supervivencia después del nacimiento es la Ectopia cordis.

No se han demostrado embriones que muestren estadios críticos en el desarrollo de este defecto, pero a raíz de la formación defectuosa, tal como se ha visto repetidas veces en recién nacidos, podemos especular con alguna perspicacia acerca del modo general en que el desarrollo debe haberse apartado de lo normal.

Indudablemente el defecto debe establecerse muy temprano en el desarrollo, probablemente al rededor de la tercera semana de gestación.

En este momento es en que se constituye la demarcación entre el celoma intra y extra-embriionario por la apertura del cuerpo, cuando se están formando las paredes ventrales de este - en la región cardiaca, deben dejar al corazón por fuera de un lugar de convergencia, en vez de quedar por dentro como ocurre normalmente: tal como lo siguen los diagramas de las secciones hipotéticas. (Fig. 1).

,. Es difícil de adivinar si la alteración primaria causa una protusión cardíaca anormal en forma ventral o si tiene algo que ver con el esquema del crecimiento de las paredes del cuerpo.

Lamentablemente, como la mayoría de los defectos congénitos conocemos los resultados finales y algo de las etapas por las cuales se han llegado a ellos, pero virtualmente nada acerca de los verdaderos factores causales. (13).

ECTOPIA CORDIS

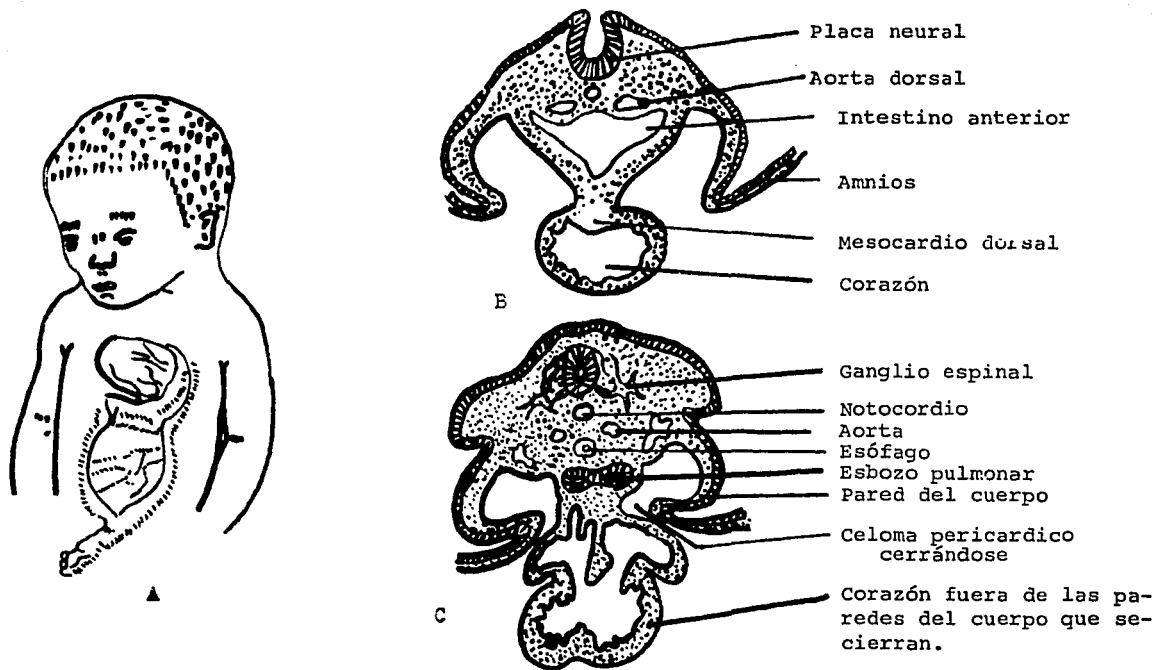


Fig. 1.- Ectopia cardiaca.- A).- Croquis de un niño con ectopia cordis y pared abdominal incompletamente cerrada. B y C).- Diagramas hipoteticas de cortes transversos de embriones en dos estados críticos que sugieren la manera probable en que se produce esta anomalía. (13)

ANORMALIDADES EN LA POSICION DEL CORAZON
Y EN SU FORMA.

El corazón nunca tiene una localización anormal, exepcto como resultado de la malformación de las estructuras vecinas (7). La ECTOPIA CORDIS, está asociada a defectos del esternón y al pericardio que permiten protusión del corazón al exterior.

Algunos niños que presentan está anomalia asociada a Meningoencefaloccele, estudiados por algunos autores (9,11,13), -- sobrevivieron 3 semanas, complicados con Epicarditis iniciada a los pocos días de su nacimiento, con una capa fina de exudado fibrionopurulento al exterior.

El corazón es desplazado al exterior en el sitio opuesto cuando una hoja del diafragma esta incomplecamente desarrollada y este es enviado al exterior por herniación de la vicera desplazada en una area sucular, produciendo entre el esofago y la aorta descendente un aumento de la presión mediastinal, estrechando al arco aórtico.

D E X T R O C A R D I A :

Si está presente con situs inversus completo, la circulación en general es normal, y no hay incidencia significativa del defecto congénito del corazón o de los grandes vasos, si el situs inversus es incompleto, otras anomalias intracardicas están presentes complejas y severas.

Los estudios epidemiológicos y genéticos son necesarios para el diagnóstico previo de esta anomalía. Se menciona que el control de la Rubéola y de los efectos de la Talidomida, son los caminos más sencillos para prevenirlas.

Recientemente el análisis de los cromosomas, han demostrado grandes anomalías cromosómicas en algunas de las más complejas malformaciones, como las del Síndrome de Down, Síndrome de Turner y el de Marfán, Anders, en 1965 detectó anomalías cromosómicas en 156 pacientes estudiados.

Los defectos cardiovasculares congénitos son relativamente comunes y algunos pueden ser detectados después del nacimiento. La incidencia es de 0.6%, de todos los nacimientos. (17).

En general los factores etiológicos que se aducen para justificar a las mismas son Infecciones (Rubéola), hipoxia, mala nutrición, drogas, radiaciones y transmisión genética recesiva mendeliana e 2% o menos de todos los casos.

La incidencia de la Dextrocardia, es moderadamente no común. Entre las anomalías asociadas existen algunas. Los factores hereditarios no son conocidos en el 2%. El tratamiento no existe. El pronóstico es excelente si está asociada a situs inversus. El pronóstico depende entonces de la naturaleza exacta de la malformación.

C O R T R I L O C U L A R :

Consiste en un ventriculo simple con dos atrios (ausencia del atrio ventricular). Está comunmente asociado con la -- transposición de los grandes vasos, con o sin entonosis pulmonar. Su diagnóstico requiere caracterización y angiografía selectiva.- Su incidencia es rara.- No existe anomalias asociadas.

Entre sus factores hereditarios estos son inciertos, se presenta en cerca del 2 % de los pacientes. El tratamiento va a depender de la naturaleza de la malformación.- Si el atrio-- está ausente, nuevo pudiera ser reconstruido.- Si el septum ventricular está ausente y existe transposición de los grandes vasos la reconstrucción quirúrgica de un nuevo septum es imposible y en este caso el pronóstico es pobre.

ASPECTOS CLINICOS DE ECTOPIA CORDIS:

La Ectopia cordis en la gran mayoría de las ocasiones se detecta al momento del nacimiento, observando al corazón como una masa pulsátil que emerge del tórax anterior, con un esternón dividido, observándose que la punta del corazón se dirige hacia la barbilla.

El corazón puede estar cubierto por una fina capa de piel o bien puede hallarse completamente fuera del tórax, como sucedió en el caso que nos ocupa.

Es la única cardiopatía congénita que no requiere diagnóstico diferencial.

La cianosis o soplos cardiacos dependen de que haya o no defectos asociados, siendo frecuentes las diversas anomalías, -- cardiacas entre las que se incluyen: Tetralogía de Fallot, -- Atresia tricuspídea, Trasposición de Aorta, Defectos septales -- interventriculares e interatriales, etc. De las anomalías extracardiacas más frecuentes es el Onfalocelo, con menos frecuencia sería el labio y paladar hendido, sin embargo la asociación de esta última no es clara.

Para demostrar la presencia o ausencia de defectos asociados se necesita el empleo de cateterismo cardiaco y de la angiocardiógrafa y en algunos casos de la inyección directa de una -- substancia de contraste que nos muestre si existe o no comunicaciones patológicas.

En algunas ocasiones los estudios cromosómicos en pacientes que han presentado Extropia cordis, han demostrado alteraciones que son de llamar la atención (5), siguiendo una breve descripción de una paciente los estudios cromosómicos mostraron aberración de este material, ya que se encontró pegado al brazo largo del cromosoma 17, un material cromosómico que no correspondía (46 XX, 17q+).- Esta paciente a su nacimiento mostró múltiples malformaciones congénitas extra e intracardiacas.- Los padres aparentemente sanos sin antecedentes genéticos anormales.

Otras alteraciones del tipo Síndrome de Turner XO, y Fenotipo XX Y XY, así como Mosaico Turner XO/XX, se describen (6), teniendo relación con el tipo de cardiopatía agregada que presentaban: La impresión clínica de Coartación de Aorta es específica para el Síndrome de Turner XO, y la estenosis de la pulmonar es lesión típica de corazón en XX Y XY Fenotipo Turner,- estos datos se encontraron en estudios hechos en 40 pacientes-valorados por el personal de Servicio de Cardiología del Texas Children's Hospital y por el Colegio de Medicina de Houston Tex.

MECANISMOS ETIOLOGICOS:

Presentes evidencias manifiestan el concepto de las malformaciones congénitas cardio-vasculares que resultan desde la interacción de factores genéticos.- Una importante interacción

está implicada e influenciada por el sexo de los pacientes.- --
 Ciertas lesiones son comunmente más encontradas en pacientes --
 masculinos: Coartación de Aorta, Estenosis Aortica y Transposii
 ción de los Grandes vasos.- Otras son más marcadas en el sexo-
 femenino: Defecto del Atrio Sepal y ductus arterioso latente -
 otras.- Estenosis pulmonar y defecto del sptum ventricular no -
 tienen relación con el sexo.

Tal vez menos del 15 % de pacientes con anomalias cardiaa
 cas tienen malformaciones asociadas con aberraciones cromosomi-
 cas muy marcadas.

No se ha encontrado una explicación en las bases logicas
 de que los padres sin antecedentes genéticos anormales hayan ten
 nido descendencia con malformaciones cardio-vasculares y Fenotii
 po Turner XX y el XY, se encontró una anomalia sub-microscopi-
 cas que envolvía al cromosona X o una resultante estaba vinculaa
 da como alteración en el Stigma Fenotipo Turner. Algunos auto-
 res han hallado estenosis pulmonar y coatación de la Aorta en -
 pacientes con una constitución cromosómica del mosaico XO/XX.

Una posible interpretación posible de esto sería originaa
 do en zigotos XX Turner que pierden un X homólogo en la embriog-
 genesis.- Estos mosaicos embrionarios fueron punto de apoyo de
 anomalías cromosomicas o genes mutantes responsables del Fenotii
 po XX, así es que esas anomalías incluyeron malformaciones car-
 diacas (estenosis de la pulmonar), quedando indistinguibles en -
 algunos pacientes con XX Fenotipo Turner.

P R O N O S T I C O :

El pronóstico en estos pacientes con Ectopia cordis generalmente es fatal, muchos de ellos fallecen las primeras horas de vida o bien en los primeros días de edad.- Todo está en relación con la magnitud de la anomalía ya que lógicamente mientras más pequeña es la malformación, las posibilidades de supervivencia son mayores. De estos (15) se citan pacientes que han sido intervenidos quirúrgicamente y han logrado edades que consideran satisfactorias debido a la gravedad del cuadro.

T R A T A M I E N T O :

En términos generales el manejo es quirúrgico 100 %, es el complemento de las anomalías que pueden influir considerablemente por la extensión del defecto en la pared ventral, ya que muchas veces si existe Onfalocelo pequeño este puede cerrarse por sí solo, únicamente con la aplicación de Thiomerosal (Merthiolate) (9), o puede terminar en la mortalidad quirúrgica.

Se ha visto que la alta incidencia de mortalidad (16) - es debida a la interrupción respiratoria por el desplazamiento de diafragma hacia arriba.

La reparación de anomalías del corazón y de esternón, - así como diafragma son secundarios a los casi insuperables problemas complicados en la sutura de un gran Onfalocelo.

En estos pacientes no es posible programar tratamiento definitivo.

La intervención quirúrgica es inmediata cuando hay defecto en la pared ventral, incluyendo el Onfalecele.

Los pacientes que han logrado sobrevivir a esta anomalía no han tenido grandes complicaciones ya que los reportes que se conocen refieren que han logrado funciones de personas normales, al grado de que practican deportes, natación tenis - etc.

CASOS DE ECTOPIA CORDIS REPORTADOS EN LA LITERATURA MUNDIAL DE 1971

a 1957, INCLUIDOS 5 CASOS REPORTADOS POR COMUNICACION PERSONAL

AUTOR	FECHA	SEXO	EDAD GEST.	CIRUGIA	ANOMALIAS CARDIACAS	NO ANOMALIAS CARDIACAS.
Stenson	1671	?	?	Ninguna	T.Fallo	presente
Haller (Mtnez)	1706	M	?	Ninguna	Ausente	Desconocida
Breschet	1745	F	?	Ninguna	2 venas cavas superiores, sobre la orta	Desc
Morand	1759	?	?	Ninguna	Desconocidas	Desc.
Sandifort	1772	F	?	Ninguna	Ausente	Ausente.
Tourtelle	1784	?	PT	Ninguna	Desconocida	Desconocida
Walter	1805	?	Ter.	Ninguna	2 venas cavas	Desconocida
Cruvelhier	1841	?	?	Ninguna	sup. ?	Desconocida
Jones	1855	M	PT	Ninguna	Desc.	Desconocida
Daniell	1860	?	Ter	Ninguna	IVSD	Desconocida
O'Connor	1861	M	PT	Ninguna	Desc.	Desconocida
Ranvier	1863	M	PT	Ninguna	Desc.	Desconocida
Schlesinger	1870	?	?	Ninguna	Desc.	Desconocida
Braun-Fernwald	1894	?	?	Ninguna	2 venas cavas sup.	Presente
Grant (Bernardo)	1896	F	PT	Ninguna	Desc.	Ausente.
Lilwal-Cormac	1903	F	Term	Ninguna	Desc.	Presente
Goode	1903	F	Term	Ninguna	Desc.	Desconocida
Ellis	1906	M	Term	Ninguna	Desc.	Desconocida
Greiffenberg	1908	F	?	Ninguna	2.VCS.	Presente
Birnbaum	1912	M	PT, Ab	Ninguna	Desc.	Desconocida
Rolland	1913	M	PT, Ab	Ninguna	Desc.	Desconocida
Cosgrove y Sn george	1924	M	PT, Ab	Ninguna	Desc.	Presente
Cutler y Wilwns	1925	M	Term	Si	Susencia de V ₁ C.I este-nosis istmo Aortico.	Presente
Bloch	1927	M	Term	Si	Desc.	Desconocida
Stiemns	1929	M	?	Ninguna	Desc.	Desconocida
Wedd	1929	?	Term	Si	Desc.	Desconocida
Lintgen	1932	?	?	Ninguna	Desc.	Presente
Heijl	1932	F	Term	Ninguna	Desc.	Presente
Trillat	1934	F	PT	Ninguna	Desc.	Desconocida
Ledenyi	1935	?	?	Ninguna	Desc.	Presente
Potter	1935	?	Term-Ab	Ninguna	Desc.	Desconocida
Kellet	1936	M	Term	Ninguna	Desc. Incomp. de septum y atrio vent.	Presente
Wanstrom	1936	M	PT, Ab	Ninguna	Desc.	Presente
Vaysierre y Michotey	1937	M	PT	Ninguna	Desc.	Ausente
Barlow	1938	F	PT	Ninguna	Ausencia deatrio der.	Presente
Puddu y Cammarella	1938	M	?	Ninguna	Desc.	Presente
Kuhnel	1940	?	?	Ninguna	Desc.	Desconocida
Sosyal	1940	?	?	Ninguna	Desc.	Desconocida
Finocchietto	?	?	?	Si	Desc.	Desconocida
George	1945	?	Term	Ninguna	Desc.	Presente

AUTOR	FECHA	SEXO	EDAD GEST	CIRUGIA	ANOMALIAS CARDIACAS	NO ANOMALIAS CARDIACAS
Taussig	aprox 1946	?	?	Ninguna	Malf.grue- sas	Desconocida
Byron	1947	F	Term	Si	T. Fallot	Presente
Feeney	1950	?	Term	Si	Ao. Despl.	Presente
Swet y Parks	1952	?	?	Ninguna	Desc.	Presente
Becker	1952	M	PT	Si	Transp Ao	Ausente.
Hospitales de Univ de Wisconsin	1953	M	Term	Si	IVSD,Transp.	Desconocida de Ao, Aus.de dalida de vena pulmonar.
Saxen y Kinnunen	1954	F	Term	Ninguna	IVSD, IASD	Ausente.
John Gaston Hosp. Memphis, Tenn.	1954	F	?	Si	Desc.	Desconocida
Dominiczac	1956	F	Term	Ninguna	Ausente	Presente
Steiner-Pritzker	1956	F	Term	Ninguna	Atrosia tri cuspidea, hi poplasia art. der y art,pulm	Presente

Sexo.- M= masculino

Edad Gestacional.- PT= Pretermino T= Término

Ab= Aborto

? Se desconoce

Anomalias cardiacas.-IVSD, IASD.- Defecto interatrial
septal.
Defecto septal in-
terventricular.

Referencia (14)

PRESENTACION DE UN CASO DE ECTOPIA CORDIS
HOSPITAL DE URGENCIAS PEDIATRICAS Y PLANIFICACION FAMILIAR
DE LA VILLA

FICHA DE IDENTIFICACION:

Nombre: C.T. niña:

Edad : 3 días

Sexo : Femenino

Lugar de nacimiento: México, D.F.

ANTECEDENTES DEREDO-FAMILIARES :

Abuelo paterno diabético descompensado, con daño renal, falleció de cirrosis hepática. Abuela paterna con lesión hepática no especificada.- Abuelo materno falleció de probable cirrosis hepática, era alcohólico crónico. Abuela materna, padre de 22 y madre de 21 años, y un hermano de 3 años aparentemente sanos.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS :

Habitación en regulares condiciones de higiene.

ANTECEDENTES PERINATOLOGICOS.- Es producto de Gesta 11, para 11, se desconoce la fecha de la última menstruación normal (el informante es el padre).- Embarazo controlado por médico particular, con probable hipertensión arterial.- Trabajo de parto -

de 7 horas, con ruptura de membranas 15 horas antes. Se atendió en medio hospitalario sin complicaciones en el neonato. - - No se pesó al nacer. - Durante el primer trimestre del embarazo el hermano de la paciente padeció Rubeola. La paciente llegó a al Hospital a los 25 minutos de vida extra-uterina.

EXPLORACION FISICA:

Se trata de paciente recién nacida, con llanto enérgico, sin movimientos anormales, mal conformada a expensas de masa - pulsátil que protege de tórax, acompañada de Onfaloccele. (Fig. 2). Se encontro la siguiente somatometría:

Perímetro cefálico 34 cm. - Pie 8 cm. - Tabla 50 cm.

La masa pulsátil que se identifica como viceria cardiaca y la de Onfaloccele, juntas abarcan un perímetro de 38 cm. - Peso 2 800 gramos.

Por lo que respecta a las medidas de la masa pulsátil - son: 14 cm. de diametro, altura 6 cm. lo que se piensa que corresponde a ventriculo mide 4 cm. de largo y 5 de ancho, la - probable auricula izquierda 2 cm. de ancho y 2 de ancho y 2 de largo, se escucha una frecuencia cardiaca de 140 por minuto y una frecuencia respiratoria de 40 por minuto, campos pulmonares sin fenomenos exudativos.

Se le maneja con soluciones parenterales, medidas generales. A masa pulsátil y Onfaloccele, compresas de solución fi-

siológica tibia . A las 27 horas de vida extrauterina aumenta la frecuencia cardiaca, por lo que se usa digital. El Servicio de Cirugía la valora e indica preparación para cateterismo y - probable intervención quirúrgica, en los preparativos la paciente presenta paro cardio-respiratorio que es irreversible a maniobras de reanimación, a las 84 horas de vida.



Fig. 2 Ectopia cordis Extratoracica y Onfalocele.

DESCRIPCION DE PLACAS RADIOGRAFICAS
Y MATERIAL DE NECROPSIA.

PLACA RADIOGRAFICA 1., Figura 3.

Placa tóraco-abdominal postero-anterior en que se observan partes blandas del lado derecho ocupadas por una imagen densa que sobresale de la parrilla costal correspondiente, de bordes nitidos y que el parecer parece corresponder a la silueta cardiaca con un pediculo vascular en la posición medial.- En hemitórax izquierdo muestra trama broncopulmonar de características normales, hemidiafragma discretamente elevado y por debajo se identifica la cámara gástrica.- Hemiabdomen derecho sombra hepática con imagen densa superpuesta central esférica, el resto sin anomalías.

PLACA RADIOGRAFICA 2 Figura 4.

Es Radiografía lateral en la que se observa masa que protuye de la parte anterior de la parrilla costal, que corresponde a la silueta cardíaca y a masa esférica tóraco-abdominal - (Onfalocèle), por detrás de las imágenes el pedículo vascular normal, no se observa pedículo pulmonar, cuerpos vertebrales - sin patología.



Placa radiográfica 1 Fig. 3.



Placa radiográfica 2 Fig. 4.

Post-mortem se tomaron placas de la paciente con medio-
de contraste en la que se observa lo siguiente:

PLACA RADIOGRAFICA 3 Figura 5.

Al aplicar el medio de contraste para identificación de
cavidades se observa Dextrocardia, corazón Trilobular por pro
bable ausencia de ventriculo izquierdo, rotación de la silueta
cardiaca hacia afuera y hacia arriba.

PLACA RADIOGRAFICA 4 Figura 6.

Llenado de auricula izquierda. Se identifica que el mate
rial de constraste pasa a la Aorta Abdominal y se observa el -
cayado aórtico.

PLACA RADIOGRAFIA 5 Figura 7.

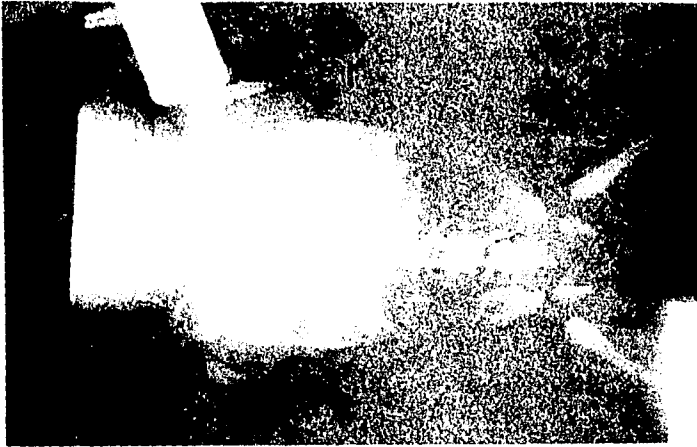
Apreciación de agenesia de rama pulmonar derecha, Septum
bajo y probable C.I.V. grande.

PLACAS RADIOGRAFICAS 6 y Figras. 8 y 9

Llenado de Aorta abdominal así como de iliacas y cava -
visibles.



PLACA RADIOGRAFICA 3 Fig. 3.



PLACA RADIOGRAFIA 4 Fig. 4.



PLACA RADIOGRAFIA 5 129 7



PLACA RADIOGRAFIA 6 129 8

DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA.

Protocolo de autopsia:

Somatometría: Talla 50 cm, Peso corporal de 2,800 grs.-

Perimetro cefálico 34 Perimetro torácico-

42 cm. Perímetro abdominal 41 cm. Pie 8 cm.

ASPECTO EXTERIOR:

Recién nacida, femenino con cuello corto, implantación-baja de pabellones auriculares, con aumento de volúmen en cara anterior del tórax que corresponde a viceria cardiaca y onfalocele, en este último en su porción inferior emerge el cordón umbilical de 3 x 2 x 4 cm. seccionado y ligado de coloración blanco amarillenta.

Existe ausencia de dos tercios del esternón.- En la cavidad torácica se observa el corazón trilocular, atresia pulmonar, persistencia del conducto arterioso, hipoplasia de las venas pulmonares, la aorta que emerge del ventriculo izquierdo a nivel de la cara lateral derecha presenta un arco corto.

A la disección se observan ambas orejuelas de volúmen normal con valvulas venosas, septum secundum, ausencia de septum ventricular, las valvulas mitral y tricuspidea fusionadas y discretamente engrosadas, la pared ventricular engrosada, - las coronarias de implantación anomala.- En el estudio microscopico se observa al miocardio congestionado.- Los pulmones son

de tamaño normal y congestionadas, existe ligera hipoplasia de las venas pulmonares.

En la cavidad abdominal el hígado con un peso de 120 - grs, congestionado y una dilatación sacular en su porción superior que corresponde al Onfalocele.- El diafragma izquierdo - está engrosado. Los vasos intraabdominales con calibre normal. El resto de las vísceras observan su disposición anatómica entre de la normalidad.- No existen otras anomalías a excepción - de duplicación de la arteria renal derecha.

DIAGNOSTICOS ANATOMICOS FINALES

MALFORMACIONES CONGENITAS MÚLTIPLES, MANIFESTADAS POR :

1. - ECTOPIA CORDIS.
2. - ONFALOCELE.
3. - COR- TRILOCULAR.
4. - ATRESIA PULMONAR.
5. - PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO.
6. - HIPOPLASIA DE RAMAS PULMONARES.
7. - ARCO AORTICO CORTO.
8. - DUPLICACION DE ARTERIA RENAL DERECHA.
9. - ANORMALIDAD CROMOSOMICA NO DETERMINADA.
10. - AUSENCIA DE DOS TERCIOS INFERIORES DEL ESTERNON.

MATERIAL DE NECROPSIA. -

Vista posterior (Fig. 9) se identifican ambos pulmones de localización normal y por debajo del pulmón derecho se identifica corazón trilobular con pedículo vascular anormal en su implantación.

Vista lateral (Fig. 10).- Se identifican de atrás hacia adelante (de derecha a izquierda):

- 1.- Pulmones
- 2.- Pedículo vascular y diafragma.
- 3.- Orejuela.
- 4.- Aurícula derecha.
- 5.- Aurícula izquierda.
- 6.- Ventrículo único.
- 7.- Onfalecele.
- 8.- Hígado.

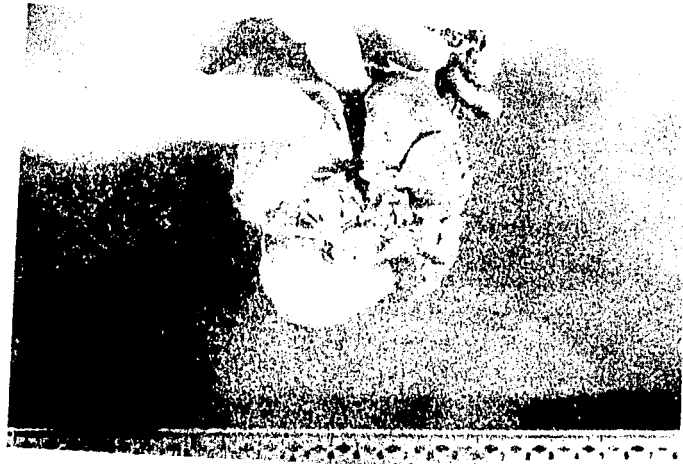


Fig. 9 Vista Posterior, del material de necropsia.



Fig. 10 Vista lateral del material de necropsia.

COMENTARIOS.

Aunque los resultados finales de la ECTOPIA CORDIS, son bien conocidos, no lo es tanto su génesis. Se origina durante los primeros estadios embrionarios. A partir de la 5a semana de vida intrauterina se observa por anomalía ausencia del septum ventricular. También en la misma 5a semana se forma el -- contingente ventral, el hipomero que dará lugar a los músculos intercostales externos y al músculo triangular del esternón. A la 7a semana se osificará el esternón. (19)

Por lo tanto la localización del corazón ectópico depende de de que parte de la pared mediastínica sea anómala, así como las del ipo torácico serán debidas a efectos esternales y las abdominales a los diafragmáticos (17).

En resumen, una de las funciones del diafragma y del -- esternón es la de mantener al corazón dentro de la cavidad torácica, cuando una de estas estructuras es insuficiente, también lo es el saco pericárdico adyacente; que permite que el corazón protuya parcial o totalmente fuera de la cavidad torácica.

Algunos autores (2,7,18), piensan que podría ser esta anomalía secundaria a una formación excesiva de los espacios celómicos durante las primeras tres o cuatro semanas de gestación, con la reducción consiguiente de los elementos mesodérmicos.

cos somaticos, tales defectos pueden impedir la migración normal y fusión de las mitades derecha e izquierda de la pared anterior, no sólo en la región torácica sino también la epigástrica, manifestandose esta última por la ECTOPIA CORDIS completa, también en la tipo epigástrica completa por fallo en la unión de las bandas esternales por ausencia de pericardio parietal y de piel sobre corazón y la frecuente asociación de Onfalocèle epigástrico.

El corazón es una masa pulsátil a través del esternón dividido, con la punta dirigida hacia el mentón, latiendo a menudo contra el, contactando su cara anterior directamente.

Los sintomas dependen de que haya defectos asociados, siendo los más frecuentes la C.I.V., la Tetralogía de Fallot y alteraciones valvulares.

Con la cirugía de la ECTOPIA CORDIS principalmente de tipo torácico se han obtenido pobres resultados, debidos en gran parte a las arritmias y al bajo gasto cardiaco que se observa después de situar al corazón dentro de la cavidad.

Anderson y Wlkinson (20), reportan que han encontrado que el desplazamiento del corazón de su posición anómala interferiría, seriamente su función, entre otras razones por la distorsión y elongación del pedículo vascular.

Los mejores resultados se han obtenido dejando al cora-

zón en su posición, recubriéndole de material protésico, para intentar posteriormente intervenirlo colocandolo en su posición correcta.

C O N C L U S I O N E S

- 1.- Se presenta un caso de malformación congénita rara, la -
ECTOPIA CORDIS.
- 2.- Se revisan las anomalias morfológicas y los cambios em--
brionarios que dan lugar a estas anomalías.
- 3.- Se analiza desde el punto de vsita etiológico, anatómico,
embriológico, clínico y casuísticø dicha malformación.
- 4.- Se determina según algunos autores, los factores más co--
munes para la producción de anomalias cardiacas, y se --
mencionan a continuación: infecciones (Rubeola), hipóxia,
malnutrición, drogas, radiaciones y herencia, con altera--
ciones cromosomicas transmitidas por carácter mendeliano
recesivo.
- 5.- Se determina que las alteraciones embrionarias suceden a
nivel de la 4a a la 7a semana de gestación.
- 6.- Desde el punto de vista clínico es útil el cateterismo -
intracardiaco y la angiografía selectiva para su diagnós--
tico.
- 7.- Se menciona que la ECTOPIA CORDIS se puede presentar aso--
ciada a otras malformaciones, frecuentemente Onfalocel--
y Labio y Paladar Hendido.
- 8.- En relación a las alteraciones cromosomicas, se encuen--
tran relatadas las presentes en el Síndrome de Down, Sí--
ndrome de Turner y de Marfán.

- 9.- El tratamiento que sugieren los autores, siempre es quirúrgico con pronóstico pobre y que depende de las anomalías asociadas.
- 10.- Siempre se encuentran alteraciones mediastínicas, del esternón y al diafragma.
- 11.- En el presente caso, se encuentran las siguientes anomalías, al estudio post-mortem:
 - 1.- Ectopia cordis. 2.- Cor-Trilocular. 3.- Atresia -- Pulmonar. 4.- P.C.A. 5.- Hipoplasia de ramas pulmonares.
 - 6.- Arco Aortico corto. 7.- Duplicaciones de arteria renal derecha. 8.- Onfalocel. 9.- Anormalidad cromosómica no determinada y Ausencia de los dos tercios inferiores del esternón.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Diaz del Castillo E. y cols.: Pediatría Perinatal.
Interam. 84., 1974.
- 2.- Ariza S.A. , Cintado B.C. y cols.: Ectopia cordis torá-
cica completa.: Esp. de Cardiol. 31, 6.; 633-637.: 1978.
- 3.= Reese H.E. M.C., USA., Strancer E.C. M.C. USA.: Congenit
tal Defects Involving the Abdominal wall, sternum dia--
phragm and pericardium: Case report and Review of Embryo
logic.
Factors. .: Ann Surg., 391-393., 1966.
- 4.- Neil C.A. Baltimore Maryland USA.: Cardiología Pediátri
ca. Salvat., 740-743, 1970.
- 5.- Say B.W. C.E.: Aberration cromosomica en Ectopia Cordis.
Am. Heart Journal., 95. 2.; 245-275, 1978.
- 6.- Nora J.J. Torres FG Sinha D.K. McNamara DG: Characteris
tics cardiovascular anomalies of OX Turner Syndrome and
XY, phenotype and XO/XX Turner Mosaic: Amm J. Cardiol.,
25, 639, 1970.
- 7.- Kanagasuntheram and J.A. Verzin: Ectopia Cordis in Man
Thorax., 17, 159, 1969.
- 8.- Ishinov S.H.J.: Rare mal position external; Ectopia Cor-
dis. Rus. Vestn Khir., 122,2,; 76-77; 1979.
- 9.- Dougall A.J. y Grant J.C.: Ectopia Cordis: Report of a

- case with attended operative correction.: J. Pediatr. - Surg 8, 959, 1973. .
- 10.- Toyama MD.: Combined congenital defects of the anterior Abdominal, wall, sternum, diaphragm pericardium and -- heart A case report and review of the syndrome: Pedia-- trics., 50, 1972.
 - 11.- Nelson y Mc Kay,: Tratado de Pediatría., 11, 1009, 1971.
 - 12.- Patten BM y cols.: Embriología Humana., 96-100, 1969.
 - 13.- Patten BM y cols.: Embriología Humana., 447, 1969.
 - 14.- Milhouse R.F. MD and Howard A.: Extrathoracic Ectopia - Cordis: Report of cases and Review of Literature. Ann Heart J., 57-470, 1969.
 - 15.- Mulder D.G. M.D., Crittenden I.H. M.D.: Complete repair of congenital defects involving the abdominal wall, --- sternum, diaphragm pericardium and heart, Excisión of - letf ventricular diverticulum., Annals of Surgery., --- 113-122, 1960.
 - 16.- Haller J.A. MD and Cantrell J.R. MD Baltimore MD: Diag- nosis and surgical correccion of combined congenital de- fects of supra-umbilical wall, lower sternum and dia--- phragm: Journal of thoracic and cardiovasc. Surg., 51, 2., 286-291, 1966.
 - 17.- Potter E.L. : Pathology of the Fetus and the Infant. -- Year Book of Pathology., 240-270, 1962.

- 18.- Rubin: Handbook of congenital malformation WBS., 19-38
1967.
- 19.- Tuchaman D.: Embryologic Jasson. ETCIE. Editours Paris.
I., 104-138, 1969.
- 20.- Wilkinson J.L. and Anderson R.H.: Morphogenesis of bul
voventricular malformations: Considerations of embryo-
genesis in the normal heart. British Heart Journal.,
36, 242-255, 1974.