

ECTOPIA CORDIS

POR EL DR. DAVID LEDERMAN

INFORME DE UN CASO Y RESUMEN DE LITERATURA

Un caso de Ectopia Cordis (exocardia) tipo torácico, con anomalías cardiovasculares múltiples, se presentó en el Servicio de Maternidad de la Clínica La Providencia, de Bogotá, anexo a la Facultad de Medicina de la Universidad Católica Javeriana, el día 17 de febrero de 1957.

HISTORIA CLINICA Y EVOLUCION

La madre M. R., una primigestante de veintidós años de edad, ingresó en la clínica el 12 de febrero de 1957, habiendo estado en observación prenatal desde el 9 de febrero de 1957. Su última menstruación fue el 25 de mayo de 1956. Entre sus antecedentes figura una hepatitis, debida probablemente a virus, en abril de 1956, y una artritis localizada en las articulaciones metacarpofalángicas de la mano derecha desde hace cinco años. El curso del embarazo fue normal. Su presión arterial, serología y orina eran normales. Las medidas pélvicas fueron adecuadas. El 17 de febrero comenzó el trabajo, que duró aproximadamente tres horas. En la historia familiar de la madre no hay antecedentes de enfermedades congénitas. El padre del niño goza de buena salud.

Al nacimiento el niño pesaba 2.250 gramos, y estaba intensamente cianosado y disneico. Fue necesaria la aplicación de oxígeno desde el comienzo. Presentaba una herniación del corazón (Fig. Nº 1), en la línea media del tórax, inmediatamente por debajo de la extremidad inferior del esternón, que medía 5×5.5 cms., y cuyo eje mayor es vertical. Estaba cubierta por una superficie violácea, que parece corresponder al pericardio. La piel parece detenerse en los bordes de la formación. La extremidad inferior de la masa llegaba hasta la inserción misma del cordón umbilical.

A los dos minutos de nacido se presentó paro cardíaco, que hizo necesario el masaje cardíaco, después de lo cual continuó batiendo a un ritmo regular de 130/m.

Los ruidos cardíacos se oían muy bien sobre la masa pulsátil, y se auscultó un soplo sistólico y un frote pericárdico.



Figura 1.—Fotografía post-mortem, señalando la presencia de la masa cardíaca extratorácica.

El 22 de febrero se trasladó a la Clínica de la Nutrición para intentar cirugía plástica, en un intento de cubrir el corazón con un colgajo de piel.

A las 19 y 30 de ese día presenta cianosis intensa y disnea severa. Es intubado, recibe respiración artificial y oxígeno. Fallece a las 21 y 50; 122 horas 45 minutos después del nacimiento.

*AUTOPSIA NUMERO A057/57

N. N. Sexo: m. Edad: 5 días. Origen y procedencia: Bogotá. Fecha de nacimiento: febrero 17/57 (Clínica de la Providencia, Jesuitas). Fecha de muerte: febrero 22/57 a las 9 y 30 p. m. Fecha de autopsia: febrero 23/57 a las 10 a. m. (cuerpo). Dr. Carlos Peña.

Resumen de lesiones:

Cardiopatía congénita, consistente en:

1. Ectopia Cordis.
2. Hipoplasia del ventrículo izquierdo (muy marcada).
3. Transposición de los grandes vasos (aorta y arteria pulmonar).
4. Aplasia de la válvula mitral.
5. Comunicación interauricular (muy amplia).
6. Comunicación interventricular (parte alta del tabique).

7. Hipoplasia marcada de la arteria pulmonar.
8. Fusión en un tronco y desembocadura de las venas pulmonares en el tabique interauricular.
9. Aplasia del apéndice xifoides.
10. Pericarditis fibrinosa crónica.
11. Edema pulmonar moderado.
12. Congestión visceral generalizada.
13. Prematurez. (Peso a la autopsia 2.290 grms.).
14. Criptorquidia derecha.

Nota clínica:

Niño nacido el día 17 de febrero en la Clínica de La Providencia. Al nacer hubo cianosis y paro cardíaco; se reanudó la contracción con masaje directo. Nació a término. Examinado el día 20 de febrero por cardiólogos, no se hizo diagnóstico definitivo. Se sospechó lesión intracardiaca indeterminada. Un electro-cardiograma fue atípico. El 22 de febrero fue trasladado a la Clínica de la Nutrición, para intentar cubrir la ectopia cardíaca con colgajos de piel.

El enfermo murió por paro cardíaco este mismo día a las 9 y 30 p. m.

Cuerpo:

Es el de un niño recién nacido, que pesa 2.220 grms. y mide 46.5 cms. de estatura. El cabello es negro y bien implantado. La fontanela bregmática mide 2×2 cms. y no está hipertensa. Las pupilas son redondas, iguales y miden 0.5 cms. de diámetro. La piel está cubierta por lanugo, especialmente notorio en el dorso.

Ligera cantidad de material seroso blanco mezclado con aire escapa por la nariz.

En la línea media del tórax inmediatamente por debajo de la extremidad inferior del esternón se observa la presencia de una masa oval que mide 5×5.5 cms., y cuyo eje mayor es vertical. La superficie de ella es violácea y presenta algunas erosiones superficiales. La piel parece detenerse en los bordes de la formación, pero macroscópicamente no es posible afirmarlo; en las regiones vecinas, los tegumentos se hallan alterados y son de color azul violáceo.

La extremidad inferior de la masa llega hasta la inserción misma del cordón umbilical.

El testículo izquierdo se encuentra dentro de la bolsa y el derecho dentro del canal inguinal correspondiente.

Hay cianosis, especialmente notoria en los labios.

No hay otras malformaciones congénitas.

Incisión:

En Y para el cuerpo. El tejido celular subcutáneo se halla conservado y mide 0.5 cms. a nivel del ombligo.

Cavidad abdominal.

El diafragma se inserta en la pared abdomino-torácica anterior y no lo hace en el esternón; se halla notablemente descendido; la cúpula derecha se encuentra a nivel de la línea medio clavicular.

Las demás vísceras ocupan su situación habitual. Las serosas son lisas y brillantes; no hay líquido.

Cavidad torácica:

El esternón es corto y carece de apéndice xifoides. A él se articulan de cada lado siete costillas en la forma habitual. El ángulo formado por los séptimos cartílagos costales es bastante abierto, y mide algo más de 90 grados. Por el espacio comprendido entre la extremidad inferior del esternón por arriba, los séptimos cartílagos costales a los lados y la inserción del diafragma a la pared torácica-abdominal por abajo, hace hernia la porción ventricular del corazón. Las aurículas están muy alargadas en sentido vertical y se hallan situadas por detrás de la parte baja del esternón.

Cavidades pleurales:

Las hojillas pleurales derechas e izquierdas son de aspecto normal. No presentan adherencias ni hay líquido.

Cavidad pericárdica:

El pericardio se halla constituido en la forma habitual y cubre íntegramente el corazón.

La hojilla parietal, en la porción herniada, se halla íntimamente adherida a la piel y a la porción anterior de la hojilla visceral. En el resto de su extensión, las dos hojas se hallan despulidas y han perdido su brillo normal; hay algunas membranas fibrinosas que se desprenden fácilmente, muy tenues, en el epicardio de las aurículas. La cavidad contiene muy escasa cantidad de líquido citrino.

Corazón:

Pesa 19 grms. (normal 20 grms.). Descansa sobre el diafragma y su posición es la anteriormente descrita. La porción anterior de la pared del ventrículo derecho se halla en contacto con la piel del tórax y adherida a ella. Las aurículas (Fig. N° 2) están muy aumentadas de tamaño, especialmente en el sentido vertical, y se hallan ampliamente comunicadas entre sí; la separación entre ellas está hecha por un tabique incompleto que se inserta en la cara posterior, el cual no alcanza a tomar inserción en la cara anterior; además, este tabique presenta un amplio orificio en su parte media (2×1 cms. de diámetro), que comunica las cavidades auriculares. La derecha recibe la desembocadura de las venas cavas en la forma habitual y es de paredes interiores lisas, y la izquierda presenta numerosas formaciones musculares en sus paredes, las cuales recuerdan los músculos pecíneos. Esta última es ciega; no comunica con el ventrículo, no da

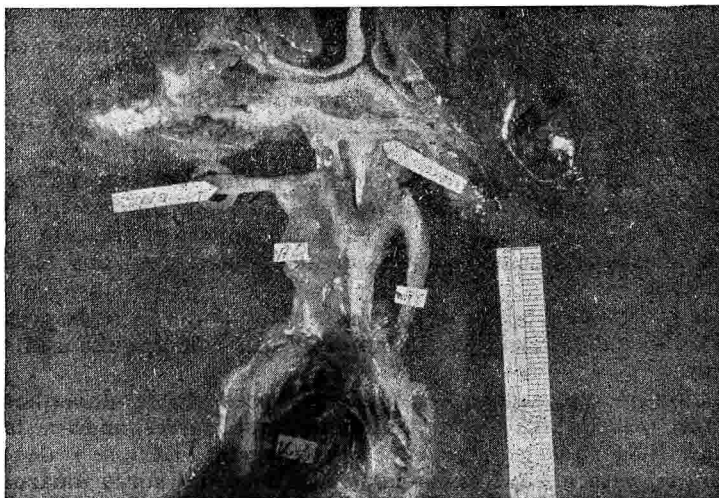


Figura 2.—Se aprecian en la pieza anatómica las aurículas hipertrofiadas. La presencia de una amplia comunicación interauricular (2 x 1 cms.). La desembocadura normal de las venas cavas en la aurícula derecha y la aplasia de la válvula mitral. En el tabique que separa las dos aurículas se aprecia la desembocadura de la vena pulmonar.

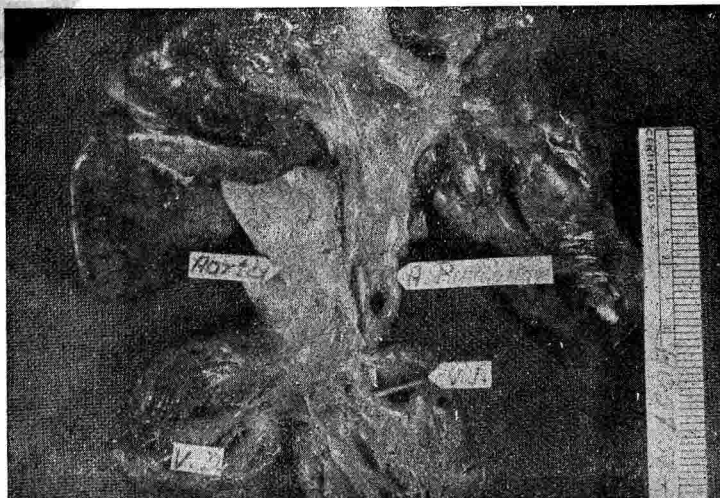


Figura 3.—Ventriculo derecho abierto, de tamaño normal. Ventriculo izquierdo rudimentario, de 1 cm. de profundidad. Un tabique de 0.4 cms. los separa, y una escotadura de concavidad superior las comunica. La arteria pulmonar es hipoplásica y se desprende del ventriculo izquierdo. La aorta es de tamaño normal y se desprende del ventriculo derecho.

nacimiento a ningún vaso, y sólo comunica con la aurícula derecha. Separando a esta última del ventrículo correspondiente, existe una válvula con tres pilares carnosos y tres valvas. El ventrículo derecho (Fig N° 3) es de un tamaño aproximadamente normal; de él se desprende, en su parte superior y cerca del tabique, la aorta, cuya válvula tiene 3 hojillas y tiene el aspecto corriente. Anexo al ventrículo derecho, en la parte alta de él se encuentra un rudimento de ventrículo izquierdo que mide 1 cm. de profundidad. El tabique que los separa tiene 0.4 cms. de altura, en su parte superior presenta una escotadura cóncava hacia arriba que comunica las dos cavidades ventriculares.

De la parte alta y posterior del ventrículo izquierdo se desprende un tronco que se dirige hacia los pulmones, y que corresponde a la arteria pulmonar.

El tabique que separa las aurículas presenta la desembocadura de un vaso procedente de los pulmones, que corresponde a la vena pulmonar. Esta vena recorre un buen trayecto (1.2 cms.) dentro de este tabique, y se abre, finalmente, a 0.6 cms. del surco aurículo-ventricular. No hay signos de inflamación del endocardio.

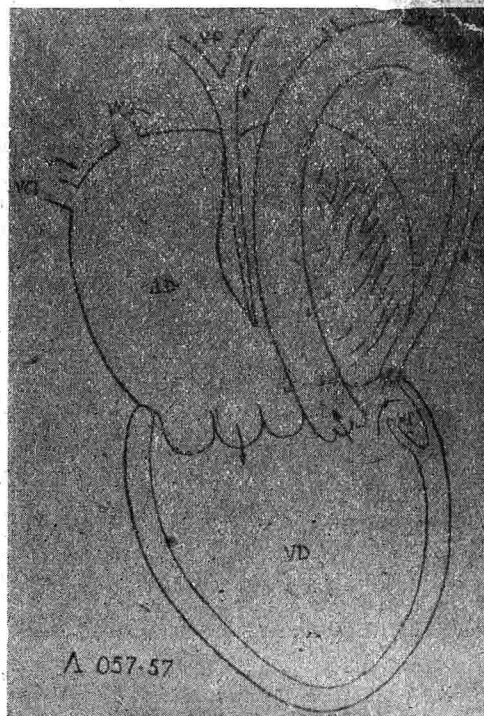


Figura 4.—Representación esquemática del corazón.

Coronarias:

Sólo existe una arteria coronaria, que se desprende inmediatamente por encima del nacimiento de la aorta, cerca a su borde izquierdo, y se dirige hacia abajo; recorre el borde izquierdo del ventrículo derecho y se ramifica en sus paredes profusamente.

Dimensiones:

V. T.	3 cms.
V. P.	0.8 cms.
V. D.	0.4 cms.
V. M.	
V. A.	1.6 cms.
V. I.	0.2 cms.

Grandes vasos:

La aorta nace del ventrículo derecho; su válvula tiene 3 hojillas, y presenta un calibre y un recorrido semejantes a los normales; de la convejidad de su cayado nacen las arterias corrientes, y en el tórax y en la región lumbar no presenta cambios.

La arteria pulmonar nace del ventrículo izquierdo; es bastante hipo-plásica y su válvula tiene solamente dos velos. Después de un recorrido de 1.5 cms. se divide en dos largas ramas que continúan ascendiendo y se ramifican en cada uno de los pulmones.

Las venas pulmonares se hallan reducidas a dos que, en la cara posterior de los bronquios, se unen en un solo tronco, el cual desemboca en el tabique interauricular. El tronco formado por la unión de las dos venas pulmonares, que tienen un sentido horizontal, presenta un sentido vertical y, en su parte media, muestra una considerable dilatación. Las venas cavas no presentan cambios en su disposición y desembocan en la aurícula derecha.

Aparato respiratorio:

La laringe y la tráquea presentan abundante cantidad de material lácteo, semejante al encontrado en el estómago. Los grandes bronquios contienen material sero-mucoso blanquecino, mezclado con aire.

Pulmones:

Pesan en conjunto 55 grms. (normal 74 grms). El derecho tiene 3 lóbulos, y el izquierdo 2. Exteriormente no se aprecian cambios de importancia. Al corte escapa moderada cantidad de líquido espumoso transparente, especialmente de los lóbulos inferiores. El parénquima es de color rosado y muestra congestión.

Bazo:

Pesa 7 grms. (normal 8 grms.). Tiene el tamaño y la forma habituales. Exteriormente no se aprecian cambios. Al corte se observa una pulpa esplénica de color rojo y vinoso, en la cual es poco aparente la arquitectura y que tiene la consistencia habitual. La arteria y la vena esplénica no presentan cambios.

Higado:

Pesa 170 grms. (normal 140 grms.). Está moderadamente aumentado de tamaño y de peso. El borde anterior es agudo y exteriormente no se aprecian cambios. Al corte se observa un parénquima moderadamente congestionado, que presenta la consistencia habitual.

Vías biliares:

La vesícula tiene aproximadamente 10 cc. de bilis espesa, de color verde oscuro. El cístico, el hepático y el colédoco son permeables, y tienen la disposición habitual. La arteria hepática y la vena porta no presentan alteraciones.

Páncreas:

Tiene el tamaño, la forma y la posición habituales. Al corte no se aprecian anomalías, y la consistencia del parénquima es la corriente.

Tubo digestivo:

La lengua es moderadamente saburral. La laringe presenta restos de material alimenticio de color blanco. El esófago no muestra cambios. El estómago contiene abundante cantidad de leche, pero no hay anomalías. El duodeno, el yeyuno-íleon, el colon, el apéndice y el recto tampoco dejan ver alteraciones.

Cápsulas suprarrenales:

Pesan 4 grms., en conjunto. Tienen el tamaño, la forma y la posición habituales. La superficie de sección muestra una corteza amarilla, bien conservada.

Pulmones:

Los cortes muestran abundante líquido de edema dentro de los alvéolos y marcada congestión del parénquima.

Sistema génito-urinario:

Riñones: Pesan, en conjunto, 18 grms. (normal: 21 grms.).

Tienen el tamaño y la forma habituales. La cápsula se desprende fácilmente dejando al descubierto una superficie con marcada lobulación fetal. Al corte se aprecia congestión, especialmente de las pirámides.

La pelvis, los uréteres y la vejiga no muestran cambios. Los testículos tienen el aspecto corriente, en relación con la edad.

Tiroides:

Pesa 3 grms. (normal: 2 grms.).

Tiene el tamaño, la forma y la posición habituales. Al corte no se aprecian alteraciones.

Timo:

Pesa 5 grms. (normal 9 grms.). Es pequeño. Al corte no se aprecian alteraciones.

Medula ósea:

Cortes tomados de varias vértebras lumbares muestran una medula ósea de aspecto normal.

DESCRIPCION MICROSCOPICA

Se practicaron cortes de: corazón, pulmones, bazo, hígado, cápsulas suprarrenales, riñón y testículo.

Corazón:

Se aprecia abundante exudado fibrinoso en el pericardio, acompañado de infiltración por polinucleares y linfocitos; la serosa se halla engrosada y presenta marcada congestión. En algunos sitios está cubierta por piel extensamente necrosada.

El miocardio también está congestionado; no hay alteraciones de importancia en el endocardio.

Pulmones:

Los cortes muestran abundante líquido de edema dentro de los alvéolos y marcada congestión del parénquima.

Bazo:

Existe congestión de la pulpa roja, y se observan varios focos de hematopoyesis.

Hígado:

Hay marcada congestión de predominio central. También se observan algunos focos de hematopoyesis.

Cápsulas suprarrenales:

Se observa congestión marcada, especialmente en la reticular y la medular.

Riñón:

Hay marcada congestión en la cortical, especialmente de los glomérulos y en la medula.

Testículo:

Existe marcada congestión de los vasos del estroma. El epidídimo no muestra otros cambios fuera de congestión. Los vasos del cordón se hallan dilatados e ingurgitados por una gran cantidad de sangre,

RESUMEN

Niño recién nacido, con ectopia y múltiples malformaciones congénitas del corazón.

Dr. Carlos Peña.

Bogotá, abril 2 de 1957.

Dr. Egon Lichtenberger.

COMENTARIO Y RESUMEN DE CASOS PUBLICADOS

El término de Ectopia Cordis se ha usado para describir las anomalías en las cuales el corazón no se encuentra en la caja torácica. Este defecto congénito es muy raro, y hasta 1953 se habían descrito 147 casos (véase tabla N° 1).

Seguramente, la mayoría de los casos han sido reportados, ya que se trata de una anomalía extremadamente infrecuente, pero muy llamativa. La primera descripción de que se tenga noticia, según Blatt y Zeldes, se atribuye a Haller o Martínez¹, ambos casos reportados en 1706. Weese, en 1818, fue el primero en aventurarse por una clasificación, y empleó los términos de:

1. Ectopia Cordis cum sterni fissura.
2. Ectopia Cordis supratóricica, y
3. Ectopia Cordis subtorácica.

Townsend, en 1833, usó la terminología de:

1. Corazón cervical o torácico.
2. Corazón pectoral con fisura del esternón, y
3. Corazón abdominal con un defecto en el diafragma.

Según Byron², un cuarto tipo debía agregarse, el torácico abdominal, del cual describió un caso en 1953, agregando 14 más que pudo encontrar en la literatura médica. En 9 casos no fue posible clasificar la localización de la ectopia (James W. Mayor)³. En 81 casos fue torácica; en 38, abdominal; en 4, cervical. De los primeros 52 casos coleccionados por Blatt y Zeldes, 19 infantes eran prematuros, 16 a término; en 17 el período de gestación no se reportó. De éstos, 11 eran recién nacidos, 13 vivieron menos de 24 horas, 11 vivieron de 1 a 7 días, 3 vivieron de 8 a 30 días, y 8 vivieron un año o más. La duración de la vida en tres casos no se reportó. El último caso reportado se refiere a un niño que fue sometido a cirugía plástica en el Guy Hospital⁴ en 1953, a la edad de tres años, con buen resultado, y aparentemente sin lesión intracardiaca. El último dato se refiere a junio de 1955, y parece que lleva una vida activa y está desarrollándose normalmente.

El pronóstico, como es obvio, depende de la localización de la Ectopia y de la asociación de anomalías cardio-vasculares. Es más reservado en los casos con ectocardia cervical. La duración más larga

en los casos con ectocardia toracoabdominal fue de 4 meses. Todos los niños que han vivido más de un año fueron de localización abdominal. El caso más interesante fue reportado por Deschamps⁵, quien describió una autopsia de un viejo soldado que murió de una nefritis supurativa. El riñón izquierdo no se encontró, y en su lugar se descubrió el corazón en su saco pericárdico. Los vasos atravesaban el diafragma a través de un pequeño orificio.

Muchos tienen anomalías asociadas, la mayoría cardíacas; Greig, en 1926 (citado por Blatt y Zeldes), en 38 casos de la literatura médica, informa que dos pacientes tenían corazón trilobular; tres, bilobular; seis, dos venas cavas superiores, y cuatro, anomalías múltiples.

En cuanto se relaciona con el electro-cardiograma, los hallazgos no han sido significativos. Lintgen encontró sólo ligeras variaciones en el ritmo. Puddu y Campanella hicieron estudios sobre la dirección y velocidad de los impulsos eléctricos en varios puntos de las aurículas y ventrículos. En el caso de Bloch⁶ (1927), el único comentario que el ECG mostraba era un ritmo normal de 130. Kellet⁷, en 1936, empleando la derivación standard D2 encontró que cuando se aplicaba frío sobre la superficie de los ventrículos había un cambio en las deflexiones. En 1938, Barlow⁸, demostró que el mecanismo de conducción a través del corazón era normal, pero alterado a través del cuerpo; no se obtuvieron deflexiones con las derivaciones convencionales. En 1941, Maurice L. Blatt pudo tomar 4 trazos en el curso de los dos meses de supervivencia de un caso de Ectopia Cordis abdominalis. A la edad de dos días el ECG fue reportado como normal para su edad. A las tres semanas y media el ECG mostraba un ritmo con mecanismo sinusal, ondas P muy anchas y altas; ligera desviación del eje a la derecha, onda T en D1 isoelectrica, complejos QRS mellados en todas las derivaciones. Intervalo PR prolongado, frecuencia de 84. A la autopsia se encontraron anomalías cardíacas múltiples.

La génesis de la Ectopia Cordis no ha podido ser explicada plenamente, aunque existen varias hipótesis. Se ha sugerido que pueda deberse a un defecto de cierre de la línea media de las paredes del cuerpo del embrión. Una segunda sugestión es de que en Ectopia Cordis torácica y abdominal un desarreglo precoz del mesocardio vascular pueda producir una fijación inapropiada del corazón y ser un factor de desplazamiento.

La corrección quirúrgica, como vimos antes, se ha intentado en varias ocasiones. En este caso no pudo realizarse por la rápida muerte del niño. Cutler y Wilens, en 1925⁹, colocaron el corazón en la cavidad torácica y se cubrió con colgajos de piel, pero las suturas tuvieron que ser liberadas, porque se produjo un trastorno severo del ritmo cardíaco. En 1947, John F. Burton¹⁰ tuvo éxito en la corrección de dos casos, uno de defecto congénito del esternón, con Ectopia Cordis parcial, que sobrevivió (edad tres años). El segundo caso, de 12 años, con un defecto de los dos tercios superiores del esternón, que permitía la excursión parcial del corazón fuera del tórax, en cada diástole. Fue operado con éxito y estaba en buenas condiciones en 1948. En estos casos (aunque la literatura no lo menciona claramente) no había anomalías intracardiacas asociadas.

RESUMEN

Se describe el caso de un niño con Ectopia Cordis, posiblemente el 148º de la literatura médica mundial, de tipo torácico, que sobrevivió cinco días. Se describe la autopsia y, especialmente, las anomalías cardiovasculares, consistentes en hipoplasia del ventrículo izquierdo, transposición de grandes vasos, aplasia de la válvula mitral, comunicación interauricular, comunicación interventricular, hipoplasia de la arteria pulmonar, fusión en un tronco y desembocadura de las venas pulmonares en el tabique interauricular. Aplasia del apéndice xifoides, etc.

Se hace un resumen estadístico de las casos publicados hasta ahora, de los intentos quirúrgicos, etc.

DISTRIBUCION POR LOCALIZACION DEL DEFECTO
(TABLA Nº 1) (1706-1953) - SEGUN JAMES W. MAJOR

Localización	Número
Torácico	81
Abdominal	38
Toracoabdominal, combinado	15
Cervical	4
No clasificados	9

Total 147

BIBLIOGRAFIA

Ectopia Cordis.

- 1 MAURICE L., BLATT (Chicago), y MARY, ZELDES (Muskogee, Okla.). "Ectopia Cordis, report of case and review of literature". *Am. J. Dis. Child.* 63: 515, marzo, 1942.
- 2 FRANCIS, BYRON (Ann Arbor, Mich.). "Ectopia Cordis, report of a case with attempted operative correction". *J. Thor. Surg.* Oct., 1948.
- 3 JAMES W., MAJOR (Willimantic, Conn.). "Thoracoabdominal Ectopia Cordis, report of a case successfully treated by surgery". *Journal of Thoracic Surgery*, sept., 1953.
- 4 SCOTT, G. W. "Ectopia Cordis, report of a case successfully treated by operation". *Guys Hospital Reports*, 1955. London, 104¹. Pag. 55-56.
- 5 DESCHAMPS, citado por Blatt y Zeldes
- 6 BLOCH, SOPHIE. "A case of Ectopia Cordis Pectoralis". *Zentralblatt für Gynakologie*, 51: 625-626, marzo 5, 1927.
- 7 G. E. KELLET. *Arch. Dis Child.* 11: 205, agosto, 1936. "Ectopia Cordis Cum Sterni Fissura".
- 8 RALPH N., BARLOW—St. Louis, Mo. "Ectopia Cordis Cum Sterni Fissura, a case Study". *J. Pediatrics*, 12: 58, enero, 1938.
- 9 CUTLER, G. D.—1925. *Am. J. Dis. Child.* 30: 76.
- 10 JOHN F., BURTON (Oklahoma City). "Method of Correction of Ectopia Cordis". *Arch. Surg.* 54: 79. enero, 1957.