

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N°48

Ectopia cordis

Dra. Pamela Socías Marfán
Dr. Daniel Martín Navarrete
Dr. Sergio De La Fuente Galleguillos
Dr. Juan Guillermo Rodríguez Aris

Julio 2021

INTRODUCCIÓN



- También llamada ectocardia o exocardia
- Localización extratorácica del corazón
- Anomalía congénita rara
 - Aprox 7 casos x 1 millón de RNV

ETIOLOGÍA



- Mecanismo etiopatogénico desconocido
- Teorías
 - Rotura de saco vitelino
 - Síndrome de bandas amnióticas
 - Falla primaria del descenso del corazón y la fusión de la línea media.
 - Teoría más aceptada en la actualidad
 - Entre la 4^o-6^o semana de gestación

CLASIFICACIÓN



- Parcial / Total: En función de si existe recubrimiento (pericardio, subcutáneo y/o piel)
- Localización:
 - Cervical (3%): Corazón protruye en región cervical con esternón intacto.
 - Torácica (60%): Defecto esternal y corazón protruye por la pared anterior del tórax.
 - Tóraco-abdominal (7%): Porción esternal inferior y epigastrio. Corazón desplazado medialmente y sólo ápex protruye. Forma presenta en Pentalogía de Cantrell.
 - Abdominal (30%): Solución de continuidad en pared anterior del diafragma y esternón intacto, con desplazamiento del corazón al abdomen superior.

DIAGNÓSTICO PRENATAL



- Puede realizarse desde primer trimestre, aunque generalmente se realiza el segundo trimestre.
- Imposibilidad de obtener un corte de cuatro cámaras normal. Desplazamiento del corazón.
- Generalmente orientación anormal del ápex
- Doppler: Vasos sistémicos y pulmonares pueden tener trayecto tortuoso y elongado.
- Puede ser útil ecografía 3D y RM.

DIAGNÓSTICO PRENATAL



Ectopia cordis cervical

- Localización cervical del corazón
- Esternón y pared torácica intactos

Ectopia cordis torácica

- Corte 4 cámaras anormal con desplazamiento anterior del corazón.
- Protrusión parcial o total del corazón fuera del tórax por defecto en esternón.
- Puede existir pericardio, tejido subcutáneo o piel recubriendo corazón.

Ectopia cordis tóraco-abdominal

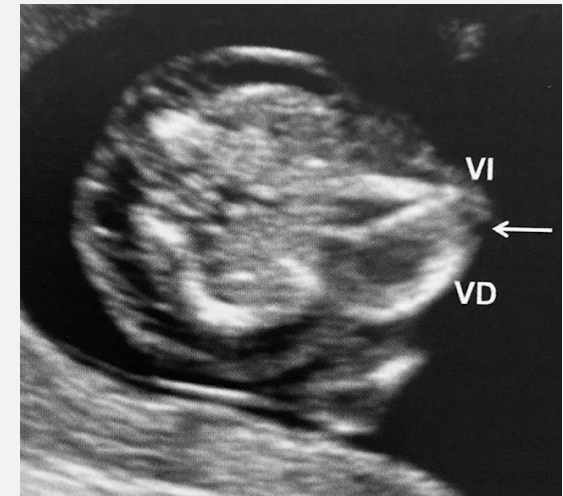
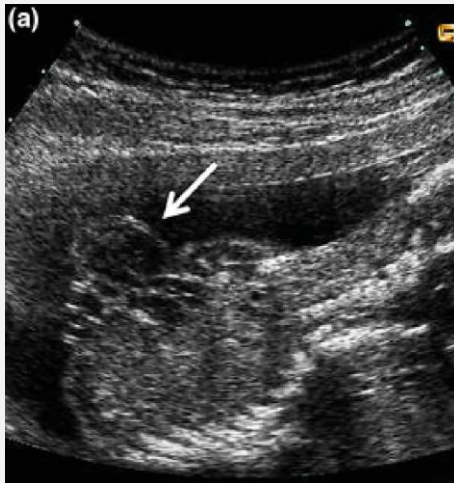
- Corte 4 cámaras anormal con desplazamiento antero-inferior del corazón.
- Protrusión parcial o total del corazón hacia el exterior en región epigástrica por defecto inferior del esternón y pared abdominal superior.

Ectopia cordis abdominal

- Corte 4 cámaras anormal con desplazamiento hacia el abdomen del corazón.
- Esternón y pared torácica intactos. Solución de continuidad en diafragma
- Puede existir defecto de pared abdominal asociado

DIAGNÓSTICO PRENATAL

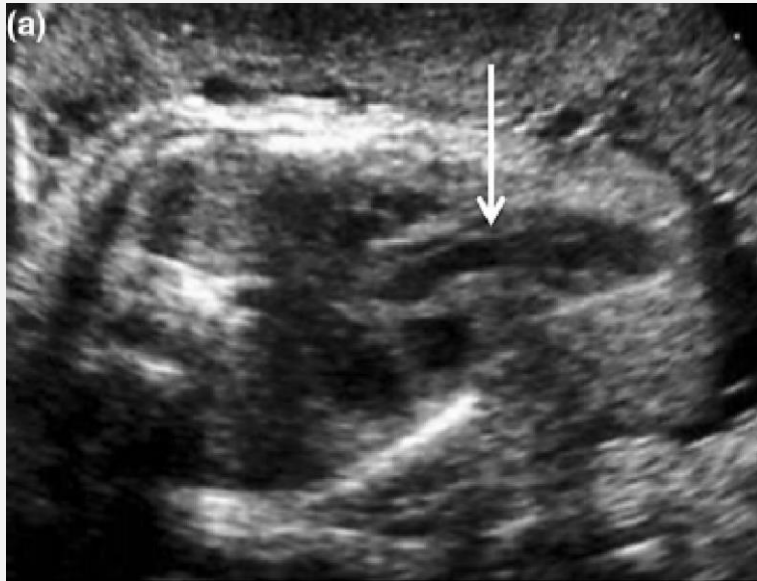
- Ectopia cordis completa



DIAGNÓSTICO PRENATAL



- Ectopia cordis parcial

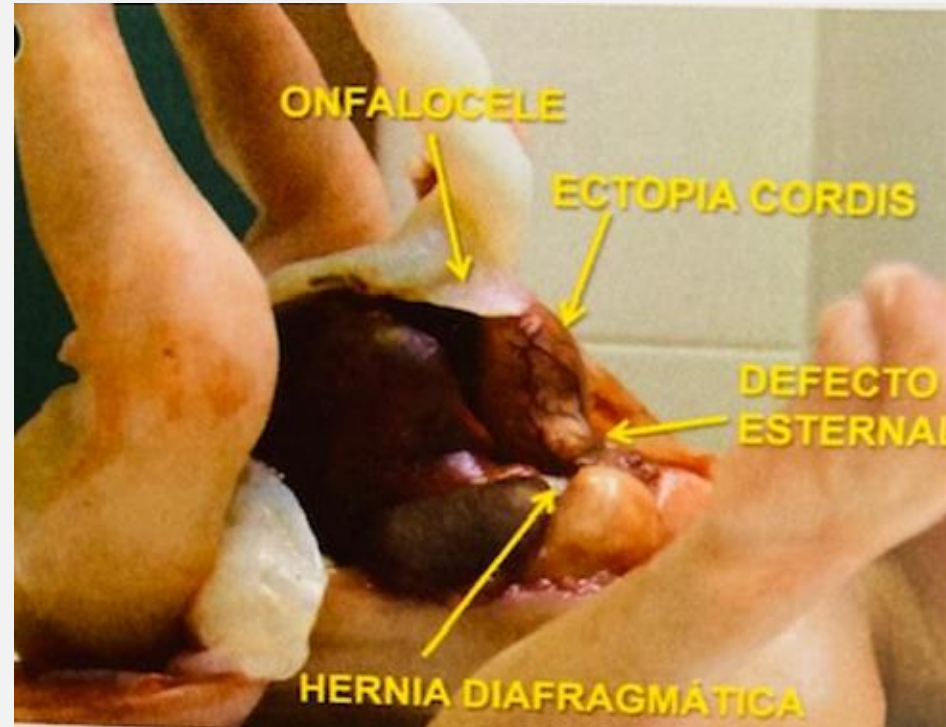


ANOMALÍAS ASOCIADAS



- Se asocia frecuentemente a otras malformaciones
 - 80% cardiopatías: CIV, CIA, TF, DSVD
 - Pared abdominal: hernia umbilical, diástasis de rectos abdominales, onfalocele, gastrosquisis
 - Hernia diafragmática
 - Fisuras faciales
- Pentalogía de Cantrell: Ectopia cordis + defecto esternal + hernia diafragmática anterior + onfalocele + CC
- Alteraciones cromosómicas
 - Trisomía 18, síndrome de Turner y triploidías

ANOMALÍAS ASOCIADAS PENTALOGIA DE CANTRELL



HISTORIA NATURAL



- Malformación de mal pronóstico
 - Mortalidad elevada
 - Cervical y torácica total siempre letales
 - En el resto el pronóstico está determinado por: extensión y asociación.
- Sin posibilidad de tratamiento prenatal

HISTORIA NATURAL



- Mayoría muere en periodo neonatal precoz
 - Causas más frecuentes: hipoxemia aguda, insuficiencia cardiaca
- En la vida fetal puede producirse: falla cardiaca por compresión o inflamación del miocardio/pericardio expuesto. Riesgo de arritmias
- Considerar IVE

INTERRUPCIÓN



- Finalización de embarazo a término si no hay insuficiencia cardiaca o hidrops.
- Cesárea electiva
 - PV puede producir compresión cardiaca prolongada.
 - Posibilidad de realizar EXIT para tratamiento inicial.

TRATAMIENTO POST-NATAL



- Depende de la severidad, presencia de cardiopatías y otras malformaciones
- Las cardiopatías complejas y onfaloceles extensos empeoran pronóstico
- Tratamiento inicial
 - Cobertura inmediata con prótesis → Disminuir infección
- Tratamiento definitivo
 - Reparación quirúrgica del defecto con introducción de corazón en la cavidad torácica y reconstrucción de la pared torácica o abdominal.
 - Se ha conseguido en algunos casos con éxito.

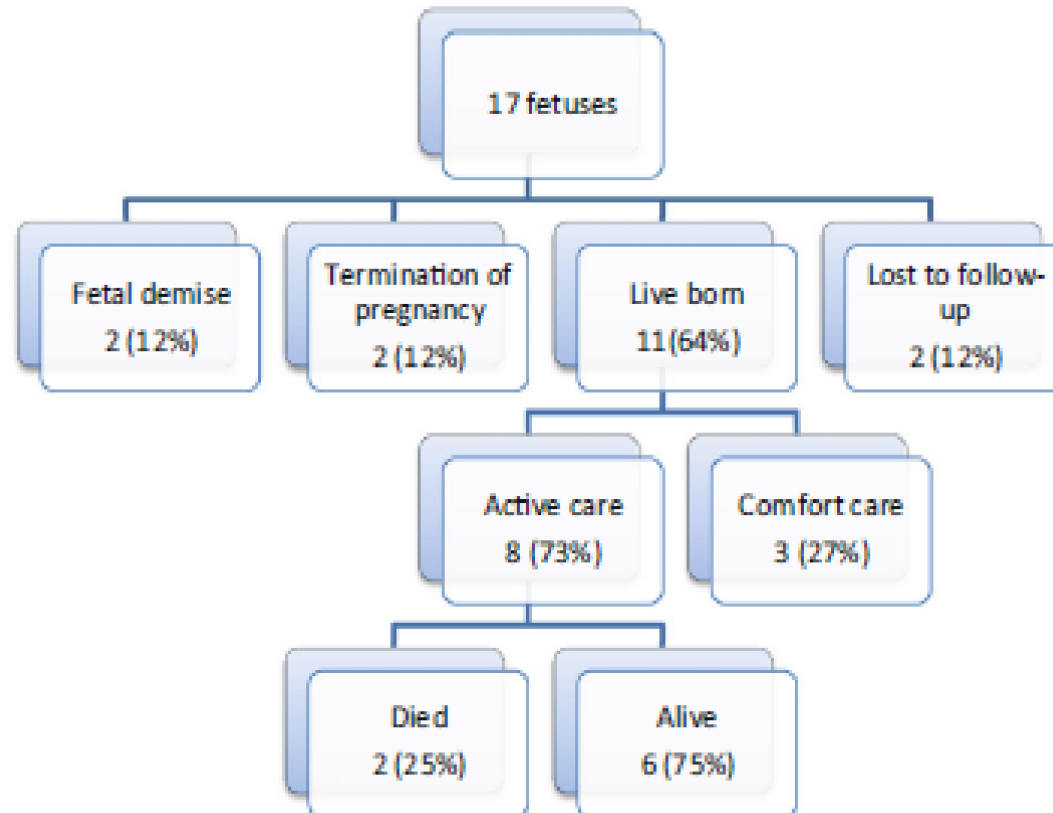


ORIGINAL ARTICLE

The Fetus with Ectopia Cordis: Experience and Expectations from Two Centers

Maria C. Escobar-Diaz^{1,2} · Sherzana Sunderji³ · Wayne Tworetzky¹ ·
Anita J. Moon-Grady⁴

- Cohorte incluyó 17 fetos con EC: 6 (35%) torácica y 11 (65%) toracoabdominal.
- 7 tenían el corazón completamente fuera del tórax el resto solo tenía una pequeña porción del corazón expuesta.
- EG media al diagnóstico: 23 semanas
- 15 con CC asociadas: 10 defectos conotruncales, 2 atresia tricuspídea, 1 estenosis aórtica, 1 comunicación interauricular y 1 comunicación interauricular



CONCLUSIONES



- Malformación poco frecuente
- Frecuente asociación a cardiopatías congénitas y a otras malformaciones, especialmente defectos de la línea media
- Pronóstico desfavorable especialmente en las formas completas y/o asociadas a cardiopatías graves u otras malformaciones

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N°48

Ectopia cordis

Dra. Pamela Socías Marfán
Dr. Daniel Martín Navarrete
Dr. Sergio De La Fuente Galleguillos
Dr. Juan Guillermo Rodríguez Aris

Julio 2021