

## Comunicación breve

# Malformaciones cardiacas en pacientes con pentalogía de Cantrell y *ectopia cordis*

Jesús de Rubens Figueroa<sup>a,\*</sup>, Erika Flor Sosa Cruz<sup>a</sup>, Luisa Díaz García<sup>b</sup> y Daniel Carrasco Daza<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Cardiología, Instituto Nacional de Pediatría, México DF, México

<sup>b</sup>Departamento de Investigación, Instituto Nacional de Pediatría, México DF, México

<sup>c</sup>Departamento de Patología, Instituto Nacional de Pediatría, México DF, México

### Historia del artículo:

Recibido el 22 de abril de 2010

Aceptado el 17 de agosto de 2010

On-line el 8 de junio de 2011

### Palabras clave:

Cardiopatía congénita

*Ectopia cordis*

Pentalogía de Cantrell

### Keywords:

Congenital heart disease

*Ectopia cordis*

Pentalogy of Cantrell

## RESUMEN

Se estudió a 21 pacientes con diagnóstico de pentalogía de Cantrell. La media de edad era 40 días. Todos presentaron cardiopatía congénita y 6, *ectopia cordis*. A todos se les realizó ecocardiografía. La doble salida del ventrículo derecho, la comunicación interauricular y la dextrocardia se presentaron en 5 pacientes (24%). Sobrevivieron 4 y fallecieron 17, de los que 12 cursaron con sepsis y/o shock séptico. A 10 se les realizó autopsia. Todos los pacientes con *ectopia cordis* fallecieron. La pentalogía de Cantrell es una entidad poco frecuente. Su asociación con *ectopia cordis* es de mal pronóstico.

© 2010 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

## Cardiac Malformations in Patients With Pentalogy of Cantrell and Ectopia Cordis

### ABSTRACT

We studied 21 patients who presented with a diagnosis of pentalogy of Cantrell. Their mean age was 40 days. All patients presented with congenital heart disease. Six presented with *ectopia cordis*. Every patient was subjected to echocardiography. Double outlet right ventricle, an atrial septal defect and dextrocardia were seen in 5 patients (24%). Four patients survived. Seventeen died, 12 from sepsis or septic shock. Autopsies were performed on 10 patients. All of the *ectopia cordis* patients died. Pentalogy of Cantrell is uncommon, and its association with *ectopia cordis* indicates poor prognosis.

Full English text available from: [www.revespcardiol.org](http://www.revespcardiol.org)

© 2010 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## INTRODUCCIÓN

El corazón extratorácico (*ectopia cordis* [EC]) ha sido publicado en pocas ocasiones durante la historia de la humanidad. Su incidencia es de 5,5 a 7,9/millón de nacimientos. Representa un 0,5-0,8% de las cardiopatías congénitas<sup>1-5</sup>.

El primer caso médico lo comunicó Neil Stenonis, quien describió a un niño con línea esternal abierta y protrusión del corazón, el hígado y el bazo<sup>2</sup>. En 1706, otros dos médicos —Haller y Martínez— comunicaron separadamente casos de EC<sup>6,7</sup>. La etiología probablemente sea de transmisión esporádica y multi-causal, y se desconoce la patogenia<sup>8</sup>.

En 1958 Cantrell, Haller y Ravitch relacionaron la EC con otras anomalías de la línea media (defectos supraumbilical, esternal inferior, diafragmático anterior, pericárdico e intracardiaco), entidad que después llegó a conocerse como pentalogía de Cantrell (PC)<sup>9</sup>.

El diagnóstico cardiológico se podrá realizar por ultrasonido fetal y o transtorácico posnatal<sup>3</sup>. El objetivo es mencionar la prevalencia de cardiopatías y la evolución clínica de nuestra serie de pacientes.

\* Autor para correspondencia: Servicio de Cardiología, Avda. Insurgentes Sur 3700-C, Colonia Insurgentes Cuicuilco, Delegación Coyoacán, 04530 México DF, México.

Correo electrónico: [derubens@hotmail.com](mailto:derubens@hotmail.com) (J. de Rubens Figueroa).

## MÉTODOS

Se realizó una revisión retrospectiva, longitudinal y observacional de los expedientes de pacientes con PC de febrero de 1971 a enero de 2009. Los diagnósticos iniciales de la cardiopatía se realizaron con un ecocardiograma transtorácico, modo M, bidimensional, Aloka Mod 870 y después del año 2000 con un ecocardiograma transtorácico, modo M, bidimensional, Doppler continuo, pulsado, color, Hewlett Packard 5.500, con transductores de 5 y 8 MHz. Se utilizó la clasificación propuesta por Cantrell y Davies en cuanto al sitio de afección clínica<sup>9,10</sup>.

Se realizó estadística descriptiva, se registraron las frecuencias simples para las variables categóricas y medidas de tendencia central para las variables continuas, y se exploraron asociaciones por medio de la prueba estadística de la  $\chi^2$ .

## RESULTADOS

En el transcurso de 38 años, se diagnosticó y se analizó a 21 pacientes con PC, de los que 6 sufrían EC (fig. 1).

Las edades al momento del diagnóstico oscilaron entre 1 y 365 días, con un promedio de 40 días. Las localizaciones de los defectos en PC fueron: supraumbilical (onfalocele), 13 pacientes (62%); esternal inferior (esternón bífido), 13 (62%); diafragmática



Figura 1. Ectopia cordis.

inferior (hernia diafragmática), 11 (52%) y defecto pericárdico, 1 (9,5%) (tabla 1).

Se llegó al diagnóstico en todos los pacientes de forma extrauterina (fig. 2); a 4 de ellos se les realizó cateterismo cardiaco y a 10, autopsia.

Tabla 1  
Características clínicas de los pacientes con pentalogía de Cantrell

Paciente	Clasificación	Afección clínica
1	V	EC, C
2	IV, V	EC, C, AP, proencefalia
3	V	EC, C
4	I, V	EC, C, O
5	I, V	EC, C, O
6	I, V	EC, C, O, labio y paladar hendido
7	I, II, V	AX, C, O
8	II, V	AX, C, diástasis de rectos abdominales
9	I, II, V	G, C, hendidura esternal
10	II, III, V	AX, C, HD, atrofia de cuerpo caloso, atímica
11	I, II, III, V	AX, C, O, HD
12	I, II, III, V	AX, C, G, HD
13	I, II, III, V	AX, C, O, HD
14	I, II, III, V	AX, C, O, HD, ausencia de pectoral izquierdo
15	II, III, V	AX, C, HD
16	III, V	C, HD
17	II, III, V	C, HD, deformidad xifoidea, labio y paladar hendido
18	I, II, V	AX, C, G, labio leporino
19	I, III, V	HD, C, O
20	I, II, III, V	AX, C, HD, O
21	I, II, III, V	AX, C, HD, G

I: defecto supraumbilical; II: defecto esternal inferior; III: deficiencia diafragmática anterior; IV: defecto pericárdico; O: onfalocele; V: defecto intracardiaco; AP: ausencia de pericardio; AX: ausencia de xifoides; C: cardiopatía; EC: ectopia cordis; G: gastrosquisis; HD: hernia diafragmática.

Los 21 pacientes cursaron con cardiopatía congénita. Nueve pacientes (43%) sufrieron cardiopatías no complejas: 4 casos con dextrocardia (19%) (2 con comunicación interauricular [CIA]; 1 con ductus arterioso [PCA] y 1 con comunicación interventricular [CIV] y PCA asociado) y 5 (24%) con cortocircuitos de izquierda a derecha (2 con CIA, 2 con CIV, CIA y PCA y 1 con CIV y PCA). Doce pacientes (57%) presentaron cardiopatía compleja: 1 paciente (5%) con dextrocardia, CIA, divertículo del ventrículo izquierdo (DVI) e isomerismo derecho; 5 pacientes (24%) con doble salida del ventrículo derecho (DSVD) (1 presentaba discordancia auriculoventricular y CIA; 1 con estenosis pulmonar [EP]; 1 con PCA y 2 de tipo Taussig-Bing con PCA y vena cava superior izquierda [VCSI]). Tenían síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico 3 casos (14%) (2 con DVI, PCA y VCSI y 1 con atresia mitral). Se halló transposición de grandes arterias en 1 paciente, con CIV y EP; un paciente tuvo atresia pulmonar con septum interventricular íntegro y VCSI, el último paciente tuvo aurícula y ventrículo únicos con ausencia de pericardio (tabla 2).

De los 12 pacientes con cardiopatía compleja, 4 cursaron con EC. Por otro lado, de los 9 pacientes que cursaron con cardiopatía no compleja (CIA, CIV o PCA), 2 cursaron con EC con CIA y dextrocardia y otro sólo con CIA ( $\chi^2 = 0,81$ ;  $p = 0,59$ ). Estadísticamente la relación fue no significativa.

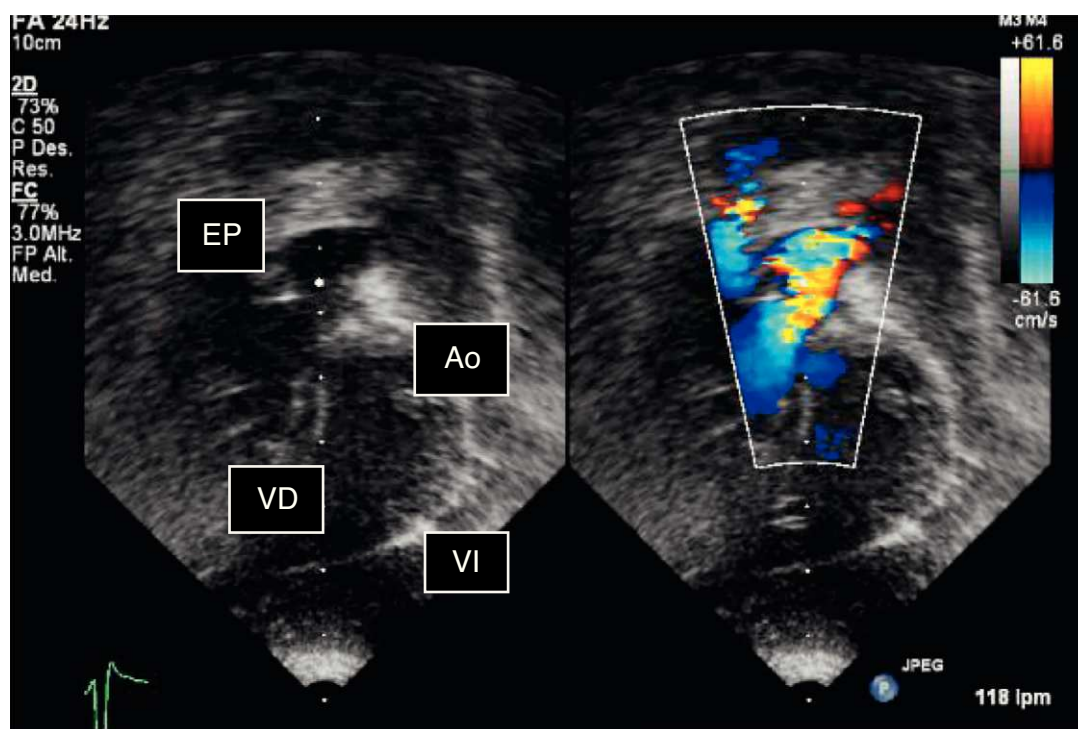
Todos los pacientes tuvieron tratamiento farmacológico. Se realizó cirugía no cardiaca del defecto de la línea media en 7 pacientes (33%). En 4 pacientes (19%) se realizó cirugía cardiaca, 1 con EC y 3 sin EC. Los 4 pacientes (19%) que sobrevivieron no presentaban EC. Fallecieron 17 pacientes (81%) entre el primer día y el quinto mes de vida. Las causas de los fallecimientos fueron: 6 por sepsis, 4 en shock séptico, 3 por shock cardiogénico, 1 con insuficiencia cardiaca, 1 con fallo multiorgánico, 1 con insuficiencia cardiaca y sepsis y 1 con shock mixto (cardiogénico y séptico).

Tabla 2  
Cardiopatías de los pacientes con pentalogía de Cantrell

Paciente	Cardiopatía
1	Dextrocardia, CIA*
2	Aurícula única, estenosis tricuspídea, CIV, HVD, EP*
3	DVI, SVIH, CIA, PCA, VCSI*
4	Atresia pulmonar, PCA, CIA, VCSI*
5	Discordancia auriculoventricular, CIA, DSVD*
6	CIA*
7	CIA, CIV, PCA
8	DVD, CIA
9	DVI, SVIH, VCSI
10	DSVD, EP
11	CIV, PCA
12	DSVD, PCA
13	DSVD tipo Taussig-Bing
14	Dextrocardia, CIA
15	DSVD tipo Taussig-Bing, PCA, VCSI
16	Dextrocardia, PCA
17	DVI, dextrocardia, isomerismo derecho, CIA
18	SVIH con atresia mitral
19	Dextrocardia, CIV, PCA
20	Transposición de grandes arterias con CIV, EP, PCA
21	CIV, CIA, PCA

CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DSVD: doble salida del ventrículo derecho; DVD: divertículo del ventrículo derecho; DVI: divertículo del ventrículo izquierdo; EP: estenosis pulmonar; HVD: hipoplasia del ventrículo derecho; PCA: persistencia del conducto arterioso; SVIH: síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico; VCSI: vena cava superior izquierda.

\* Con ectopia cordis.



**Figura 2.** Ecocardiograma bidimensional en color: corte subcostal del tracto de salida, donde se observa doble salida del ventrículo derecho con estenosis pulmonar. Ao: aorta; EP: estenosis pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

Fallecieron todos los pacientes con EC y el 73% de los pacientes sin EC. A 10 de los 17 fallecidos se les realizó autopsia (59%), en las cuales en todos los casos los diagnósticos anatomopatológicos coincidieron con los diagnósticos clínicos.

## DISCUSIÓN

La alteración embrionaria de esta afección se encuentra en una migración alterada del mesodermo espláncico y somático que afecta al desarrollo del corazón y los grandes vasos, con rotura temprana del corión o saco vitelino que condiciona la alteración de la línea media, alrededor de los días 14-18 de gestación<sup>7,11</sup>.

En la revisión de la literatura médica de pacientes con PC, se menciona la presentación de las cardiopatías congénitas en el 80%. Las más comunes fueron: CIV (100%), CIA (53%), EP (33%), tetralogía de Fallot (TF) (20%) y DVI (20%)<sup>12,13</sup>. En nuestra experiencia todos nuestros pacientes con o sin EC presentaron cardiopatía congénita, con diferentes prevalencias de cada tipo de cardiopatía. Las alteraciones cardíacas más frecuentes fueron la DSVD (5 pacientes) y CIA (4), aunque estas se asociaron a PCA y CIV en 2 pacientes más, y también observamos con cierta frecuencia a pacientes en dextrocardia. Los divertículos ventriculares no los encontramos con tanta frecuencia (tabla 2).

En cuanto a la relación de cardiopatías con la presencia o ausencia de EC, los pacientes con EC presentan con más frecuencia cardiopatías complejas, lo que no necesariamente es estadísticamente significativo. Los pacientes con PC cursan con otras malformaciones asociadas<sup>7,12</sup> (tabla 1).

La resonancia magnética fue útil como apoyo diagnóstico para las malformaciones toracoabdominales y el ecocardiograma, que realizamos en todos nuestros pacientes, fue el estándar de referencia, pues describe la malformación intracardiaca y la afección hemodinámica.

Se recomienda como primer abordaje la corrección quirúrgica de los defectos toracoabdominales cuando estos no son restrictivos, y la corrección de las lesiones cardíacas se deberá realizar más tarde<sup>11,14,15</sup>; sin embargo, otros médicos recomiendan la corrección de las lesiones intracardiacas antes de la reconstrucción de la pared torácica y abdominal, sobre todo si la asociación de lesiones es compleja<sup>2,5,8,16,17</sup>. El problema principal que se debe evitar en el perioperatorio y el postoperatorio es la alta presión abdominal e intratorácica, que causa disminución en el retorno venoso y consecuentemente reducción del gasto cardíaco y arritmias<sup>14</sup>. La mortalidad en niños con EC es alta, no más del 5% de supervivientes<sup>11</sup>. Son datos de mal pronóstico para los niños con PC la hipoplasia pulmonar, la cardiopatía compleja, la cirugía cardíaca tardía y la EC<sup>3</sup>. Muy pocos sobreviven a la reparación quirúrgica cardíaca y las principales causas de muerte son taquiarritmias o bradicardias, hipotensión, rotura del divertículo e insuficiencia cardíaca<sup>14,18</sup>; sin embargo, algunas personas con leves alteraciones toracoabdominales han sobrevivido hasta la etapa adulta<sup>19</sup>.

## CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Leca F, Thibert M, Khoury, Fermont L, Laborde F, Dumez Y. Extrathoracic heart (ectopia cordis). Report of two cases and review of the literature. *Int J Cardiol.* 1989;22:221-8.
2. Amato JA, Douglas IW, Desai U, Burke S. Ectopia cordis. *Chest Surg Clin North Am.* 2000;10:297-316.
3. Theera T, Chanane W, Pannee S, Supreeya W. Prenatal sonographic diagnosis of ectopia cordis. *J Clin Ultrasound.* 1999;27:440-5.
4. Repondek M, Janiak K, Wloch A. Fetal echocardiography in ectopia cordis. *Pediatr Cardiol.* 2000;21:249-52.

5. Serrano Gómez SG, Bermúdez Sosa MT, Palma Hernández E, Del Castillo Salceda LF, Pinzón Muslera O, Hernández Cortés B, et al. Ectopia cordis: manejo multidisciplinario con resultado exitoso. *Ginecol Obstet Mex.* 2006;74:439-43.
6. Byron F. Ectopia cordis: report of a case with attempted operative correction. *J Thorac Surg.* 1949;17:717-22.
7. Amato JJ, Douglas WI, Desai U, Burke S. Ectopia cordis. *Chest Surg Clin North Am.* 2000;10:297-316.
8. Hernández M, Jiménez S, Ortega F, Solorio S, Martínez E, David GF, et al. Pentalogía de Cantrell. A propósito de un caso *Arch Cardiol Mex.* 2006;4:202-7.
9. Cantrell RJ, Haller A, Mark M, Ravitch MD. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg Ginecol Obstet.* 1958;107:602-14.
10. Davies B, Durán M. The confused identity of Cantrell's pentad: ectopia cordis is related either to thoracoschisis or to a diaphragmatic hernia with an omphalocele. *Pediatr Pathol Mol.* 2003;22:383-90.
11. Baeza HC, Escobar IM, García CL, Sánchez ML, Nájera GH. Pentalogía de Cantrell. Informe de 4 casos *Rev Med IMSS.* 2008;46:673-6.
12. Medina G, Reyes M, Arteaga M. Ectopia cordis: autopsy findings in four cases. *Pediatr Pathol.* 1991;11:85-95.
13. Fernández IS, López A, Vila JJ, Lluna JM. Cantrell's pentalogy. Report of four cases and their management. *Pediatr Surg Int.* 1997;12:428-31.
14. Diaz HJ. Perioperative management of neonatal ectopia cordis: report of three cases. *Ann Surg.* 1992;30:833-7.
15. Harrison MR, Filly RA, Stanger P, De Lorimier AA. Prenatal diagnosis and management of omphalocele and ectopia cordis. *J Pediatr Surg.* 1982;17:64-6.
16. Jones A, McGrath R, Edwards S, Lill J. Immediate operation for ectopia cordis. *Ann Thorac Surg.* 1979;28:484-6.
17. Amato JJ, Zelen J, Talwalkar NG. Single-stage repair of thoracic ectopia cordis. *Ann Thorac Surg.* 1995;59:518-20.
18. Morales J, Patel S, Duff J, Villarreal R, Simpson J. Ectopia cordis and other midline defects. *Ann Thorac Surg.* 2000;70:11-4.
19. Anderson HR. Abnormal positions and relationship of the heart. En: Anderson HR, Beaker JE, McCartney JF, Rigby LM, Shinebourne AE, Tynan M, editors. 2.<sup>a</sup> ed., *Paediatric cardiology*, Vol II., 2.<sup>a</sup> ed. London: Churchill-Livingstone; 2002. p. 1577-80.