

Resumen

La ectopia cordis es una malformación congénita extremadamente rara, en donde el corazón está localizado total o parcialmente fuera de la cavidad torácica y que puede presentarse de forma aislada o asociada a otros defectos de la línea media.

La Pentalogía de Cantrell con una incidencia de 5.5 por cada millón de nacidos vivos; fue descrita por primera vez 1958. descrito como la asociación de onfalocele, con ectopia cordis. El espectro consiste en cinco anomalías: 1) defecto de la línea media abdominal supraumbilical, 2) defecto de la parte inferior del esternón, 3) defecto del diafragma anterior, 4) defecto del pericardio diafragmático y 5) malformaciones congénitas intracardiacas. Su patogénesis se debe a una falla en el desarrollo del mesodermo lateral alrededor de los 14-18 días de edad gestacional.

Las anomalías cardíacas descritas en la pentalogía de Cantrell: comunicación interventricular (100%), comunicación interauricular (53%), Tetralogía de Fallot (20%), divertículo ventricular (20%).

Cuando el espectro de Pentalogía de Cantrell no es completa, Toyoma sugiere la siguiente clasificación: clase I diagnóstico definitivo, con los cinco defectos presentes; clase II, diagnóstico probable, con cuatro defectos presentes incluyendo defecto intracardiaco y defecto de pared anterior; clase III, expresión incompleta con varias de las combinaciones presente, incluyendo anomalías del esternón.

Existe otra anomalía llamada «divertículo» que generalmente es del ventrículo izquierdo y que consiste en migración solamente de la punta ventricular hacia la línea media, en forma de saco o lengüeta y que también se describe dentro de este grupo de enfermedades

Se presenta el siguiente caso por la frecuencia de presentación que es rara, como una pentalogía de Cantrell expresión incompleta.

El objetivo es identificar los componentes de esta patología que en un inicio solo se diagnóstico como dextrocardia con dextroápex con comunicación interventricular.

Presentación caso.

SSNY de 2 años 4 meses de edad, conocido en INP desde los 9 meses de edad para valoración por primera vez por dextrocardia con diagnóstico de base Onfalocele corregido al año de edad. En seguimiento por cardiología refiere con diaforesis y fatiga a la alimentación.

se observa masa pulsátil de aproximadamente 3x1.4 cm por debajo del borde costal derecho muy cerca de la línea media y de la cicatriz quirúrgica relacionada con la corrección del onfalocele, área precordial hiperdinámica, soplo sistólico grado II/VI, c1-2, sin irradiación, 2do ruido intenso. Sin hepatomegalia. Pulsos normales en 4 extremidades.

Se muestra electrocardiograma y rx de tórax en la figura 1.

El ecocardiograma informo: Situs solitus de vasos abdominales, Dextrocardia y dextroápex, Se identifica una membrana intracavitaria que divide la aurícula izquierda (COR TRIATRIATUM), que permite el drenaje de las 4 venas pulmonares unidas a una cámara venosa y a la aurícula izquierda sin obstrucción. Comunicación interatrial 2 mm pequeña con cc izq a derecha La aurícula derecha en situación espacial normal, con conexión atrioventricular normal. Comunicación interventricular membranosa amplia 13 mm c cc izq a derecha Contractilidad del ventrículo izquierdo adecuada Se estima relación de gastos 2:1

Cateterismo cardíaco. Pentalogía de cantrell defecto de la pared abdominal, ya postoperado (onfalocele) defecto del diafragma anterior dextrocardia en situs solitus, conexión atrioventricular concordante conexión ventrículo arterial concordante ,divertículo ventricular dependiente del ventrículo izquierdo, CIV amplia subaórtica

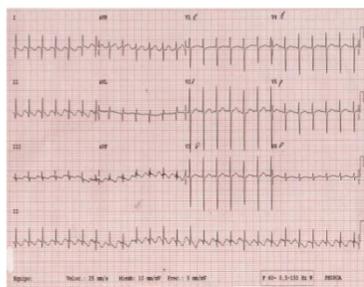


Figura #1 electrocardiograma de 12 derivaciones. : Ritmo sinusal, FC 115 lpm, aQRS 180 +, crecimiento VD



ICT 0.61, dextrocardia con dextroápex, vasculatura pulmonar normal, pulmonar rectificadas, perfil izquierdo redondeado

Comunicación interauricular pequeña, retorno venoso sistémico al atrio derecho, retorno venoso pulmonar al atrio izquierdo, no se observa angiográficamente que el atrio izquierdo este dividido y no hay gradiente de presión entre venas pulmonares y aurícula izquierda.

angiotomografía: dextrocardia, cardiomegalia, pequeña imagen sacular vascular subcutánea en línea media en hemitórax inferior, subesternal, dependiente de ventrículo izquierdo.

Se discutió caso decidiendo corrección de defectos intracardiacos, así como ligadura de divertículo dependiente de ventrículo izquierdo. Con evolución favorable, egreso a domicilio sin complicaciones.

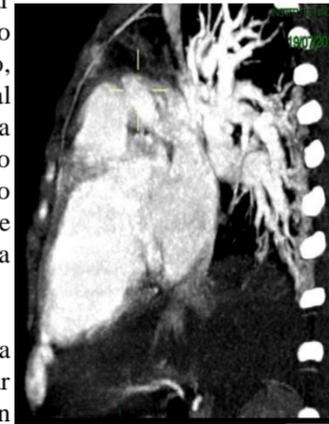


Figura #2

Imagen a la derecha. Angiotomografía donde se demuestra divertículo dependiente de ventrículo izquierdo. Imagen a la izquierda angiografía con inyección en ventrículo izquierdo donde se demuestra imagen comparativa con angiotomografía.



Discusión.

El tratamiento de la pentalogía de Cantrell consiste en evaluar cirugía cardíaca correctiva o paliativa, reparación del defecto de la pared abdominal anterior y diafragmáticos, así como la corrección de anomalías asociadas. El mejor tratamiento va a depender del tamaño del defecto de la pared abdominal, las anomalías cardíacas asociadas, así como la presencia de ectopia cordis.

Ya que el presente caso aunque no es una pentalogía de Cantrell completa, la presencia del divertículo ventricular como presencia de malformación cardíaca es del 20%; nos obliga a determinar cual será el mejor manejo para este tipo de pacientes. Ya que la cardiopatía congénita acianogena más frecuente es la comunicación interventricular, y la tetralogía de Fallot siendo la cardiopatía congénita cianogena más frecuente.

En este caso la reparación quirúrgica fue exitosa y sin complicaciones.

Conclusiones

La pentalogía de Cantrell es una enfermedad congénita rara, con múltiples lesiones asociadas de la línea media. El diagnóstico puede realizarse de manera antenatal en el primer trimestre. La pentalogía de Cantrell sin manejo quirúrgico es fatal, y sobre todo aque con expresión completa, con alto rango de mortalidad.

El divertículo de ventrículo izquierdo con asociación de pentalogía de Cantrell es una enfermedad congénita muy rara. El diagnóstico es relativamente fácil, el tratamiento siempre es quirúrgico, con un pronóstico postoperatorio bueno. Como en el caso de nuestro paciente.

Bibliografía

- 1.- Mustapha El Kouache. S. Labib. A. ElMadi. Et al. *Case Report Left Ventricle Diverticulum with Partial Cantrell's Syndrome.* Case Reports in Cardiology Volume 2012.
- 2.- Jeroen H. L. Van Hoorn & Rob M. J. Moonen. Et al. *Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach.* Eur J Pediatr (2008) 167:29–35
- 3.- Hernández González, M. Jimenez Arteaga, S. Et al. *Pentalogía de Cantrell. A propósito de un caso*(Arch Cardiol Mex 2006; 76: 202-207)