

Recién nacida con rara malformación congénita – 2008

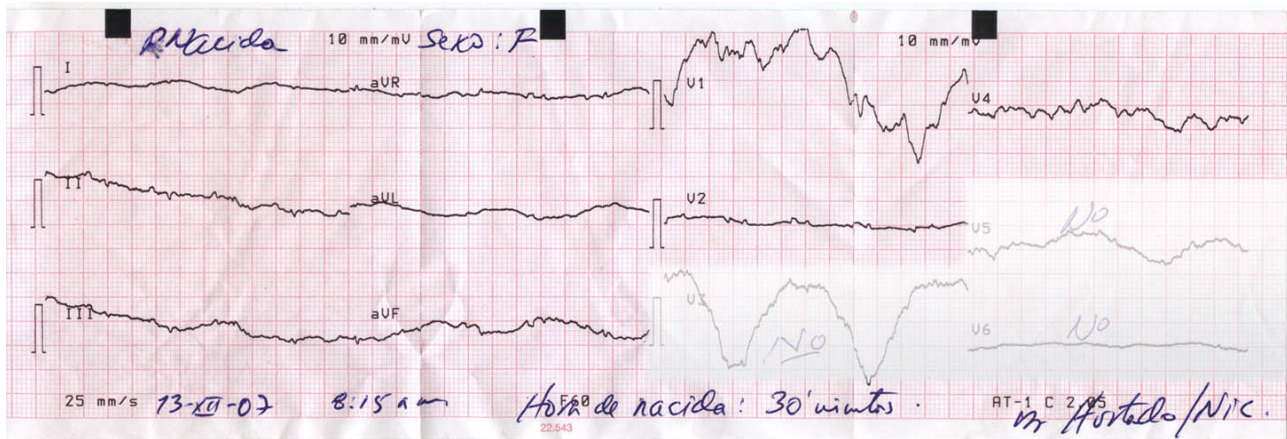
Dr. Pablo Hurtado

Este es un EKG de una recién nacida. Las derivaciones tachadas**** se deben a que en el precordio de la pequeña no cabían los electrodos y por ende tuve que colocarlos en el abdomen y uno hasta en el muslo izquierdo. V1 esta ok, V2 bien colocado, V3 no es válido y V4 bien colocado, V5 y V6 en el abdomen.

¿Qué trastorno presentaba? El caso es singular.

Dr. Pablo Hurtado

Nicaragua



OPINIONES DE COLEGAS

RN, 30 minutos de vida, muy baja señal del trazado,... ¿Hídrops? ¿secundario a Taquicardia SV fetal?

(asumo que los datos no referidos, esto es, clínica del RN y motivo del ECG, son parte de la intriga)

Diego Esandi

Neuquen

Prezado Hurtado meu diagnóstico clínico presuntivo é: **pneumopericárdio com tamponamento cardíaco neonatal**. Este evento é frequentemente observado como complicação da terapia ventilatoria. Quando pneumopericárdio associa-se a tamponamento requer imediata pericardiocentese. Alguns recém nascidos requerem deixar um cateter para drenagem continua do ar. A mortalidade do tamponamento sem terapia é elevada.

Este diagnóstico ECG se fundamenta na baixa voltagem universal dos QRS em todas as derivações.

Andrés Pérez Riera.

Con media hora de nacida y a las 8 de la mañana; asumo que el cardiólogo ya la estaba esperando.

O sea ¿qué se vió en exámen fetal?

Coincido con la opinión de Diego: hídrops y/o arritmia fetal

Para mí también está bradicárdica y con bloqueo o disociación A-V

Luis Roca

Dr. Roca tiene mucha razón en lo de que ya estaba avisado.

Les diré que hasta ahora no es el diagnóstico correcto.

Les daré una pista: lo que presentaba es incompatible con la vida.

Les recuerdo que no soy experto pero envié el trazo pues es de un caso rarísimo, al menos para todo mi hospital.

¿Alguna idea?

Dr. Andrès, es muy importante lo del voltaje sumamente disminuido. ¿Cuáles otras causas de microvoltaje en una recién nacida pudieran existir?

Nota: sin defectos intracardíacos.

Saludes

Pablo Hurtado

Bloqueo AV de primer grado bradicardia sinusal, bajo voltaje. ¿Hipotiroidismo?

Emilio Marigliano

¿Ectopia cordis?

Diego Esandi

¡Correcto! Ectopia cardiaca. Este es el segundo caso registrado en Nicaragua. Veré la forma de enviar una foto y si se puede un video. Sólo les puedo decir que me impresionó mucho el caso. La BB era hija de una paciente con insuficiencia mitral y aórtica y que requirió de uso de furosemida, digoxina y enalapril. Sucede que la madre se me perdió de la consulta unos dos años y a sabiendas que no debía quedar embarazada, se casó y quedó embarazada. Continuó tomando el IECA y creo que esto pudo haber influido, debido al potencial teratogénico de este tipo de fármaco. Cuando la vi por primera vez fue a los 6 meses de embarazo, con congestión sistémica.....etc. No se pudo terminar con el embarazo pues en

Nicaragua está prohibido el aborto terapéutico desde hace 2 años. Según investigué desde las 20 semanas ya se le había hecho un US en donde se informada de la malformación. Al final debido a su cardiopatía asistí a la interrupción a los 7 meses de gestación y me sorprendí un poco pues muchos colegas tomaron fotos y hasta video. Yo tengo mi cámara pero nunca atiné a llevarla pues conozco a la paciente desde hace 5 años y creo que no era correcto tomarle una foto sin consentimiento, por eso solo le hice un EKG pues me entró la duda de que cómo sería un EKG!.

Les puedo contar que era increíble como latía ese corazoncito y como rotaba! La sincronía AV. Anatómicamente era una ectopía cardíaca a nivel torácico, casi a nivel epigástrico y tenía parte de la aurícula derecha un poco más hacia la cavidad, el resto estaba por fuera. Talvez será por eso que en el EKG el complejo auricular tiene mayor amplitud.

Muchas gracias.

Voy a gestionar las fotos pero previamente hablaré con la madre acerca de esto. ¿Les parece?

Pablo Hurtado

Estimado Dr:

En primer lugar muchas gracias por permitirnos compartir este paciente en el foro. No es una malformación frecuente, las tasas refieren 1 cada 6 a 8 millones de embarazos. Su embriología tiene fuerte asociación con la Pentalogía de Cantrell, descrita en el año 1958.

No se conoce asociación con teratógenos, y es muy poco probable que el tratamiento materno pudiera estar vinculado.

Algo que ocurre con una incidencia de casi 0,00000001 (1 a la menos 7), no debiera ser de dominio en nuestro universo conceptual presente. La exposición a fármacos en el embarazo, estimo es muchísimo mayor.

La mortalidad altísima, aunque hay algunos casos de sobrevida con formas menores, se asocia con las malformaciones de línea media asociadas, onfalocele, hernia diafragmática, y defectos cromosómicos también incompatibles con la vida como trisomía 18 (S. De Edwards).

Me resulta especialmente inteligente la relación que sugiere entre la onda P "intratorácica" y el resto del ECG "ectópico".

Atte

Diego Esandi

Queridos amigos colegas do foro. Lhes envio um “up date” do tema complementando a linda explanação de Diego

Abraço fraterno para todos

Andrés R. Pérez Riera

ECTOPIA CORDIS UP DATE

In medicine an ectopia is a displacement or malposition of an organ of the body. Most ectopias are congenital but some may happen later in life.

Ectopia cordis is a birth defect in which the heart is complete or partially outside of the thoracic cavity. In the most common form, the heart protrudes outside the chest through a split sternum. Less often the heart may be situated in the abdominal cavity or neck. Figure 1



Figure 1: partial thoracic ectopia cordis

Often other birth defects are also present. This condition is usually fatal in the first days of life. In some cases surgical treatment is possible. The ectopic heart is not protected by the skin or sternum. Other organs may also have formed outside the skin. Often the heart is not formed properly and many other heart defects are associated with this condition including: Tetralogy of Fallot, pulmonary atresia, atrial and ventricular septal defects, double outlet right ventricle (1). Other non cardiac malformations may be present such as cleft palates, spine malformations that can cause kyphosis.

TYPES

Depending on where the defect was located, the cases of ectopia were classified into four groups: cervical, thoracic, thoraco-abdominal, and abdominal.

CERVICAL (2)

THORACIC: where the heart would lie within the thoracic cavity (3).

THORACOABDOMINAL: where the heart would lie somewhere between the thoracic and abdominal cavities (4).

ABDOMINAL: where the heart would lie in the abdominal cavity (5).

PREVALENCE:

Ectopia cordis is a rare disease that occurs in 5.5 to 7.9 per million live births. It is a very rare congenital heart malformation.

To know the prevalence of fetal cardiopathy and detection in high risk pregnancies a observational study was made in pregnancies women with 16 old week of gestation. A total of 3500 high-risk pregnancies and were detected 112 cases with fetal cardiopathy (3.2%). The 30% of them had a risk factor of cardiopathy. The most frequent fetal cardiac defect detected were:

Arrhythmia in 34 fetus;

Septal defects in 30

Valvular defects in 17

Hypoplastic or absence of cardiac cavities 16

Tronco-conus defects 8,

Ectopia cordis 3,

Cardiac tumor 2,

Abnormal drainage of pulmonary veins

The diagnosis increased every year since started study. The prenatal diagnoses suspected in fetal echocardiography were confirmed in 80% of the cases in neonatal period (6).

Etiology: No exact cause has been identified but this condition has also been seen more frequently in Turner Syndrome and Trisomy 18 (7) however so far there is no evidence that it is a genetically transmissible disease. The entity is frequently associated with Cantrel pentalogy. It is a rare congenital anomaly consisting of the following five features:

- 1) Midline supraumbilical abdominal wall defects
- 2) Deficiency of the anterior diaphragm
- 3) Defects in the diaphragmatic pericardium
- 4) Defects of the lower sternum

5) Congenital cardiac malformations.

PROGNOSIS

Most cases result in stillbirth or death shortly after birth. Some cases of ectopia cordis can be treated surgically but in general involve lengthy and very complicated pediatric cardiothoracic surgery.

The malfunction happens when the sternum forms during the gestation period and the heart begins to grow in the wrong place.

TREATMENT

The handling of the ectopia cordis includes an appropriate prenatal diagnosis through echocardiograph, a multidisciplinary perinatal team, to program the caesarean operation, aseptic handling of the newborn, immediate correction of the wall defect with skin torn piece without trying to correct the costal grill, surgical treatment using a rib graft to create a neo-sternum, specific hemodynamic cares, to reprogramme a correction of associated defects (8).

References

Cabrera A, Rodrigo D, Luis MT, Pastor E, Galdeano JM, Esteban S. Ectopia cordis and cardiac anomalies. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55:1209-1212.

Hirokawa S, Uotani H, Okami H, Tsukada K, Futatani T, Hashimoto IA case of congenital midline cervical cleft with congenital heart disease. *J Pediatr Surg.* 2003;38:1099-101.

Watanabe T, Abe T, Tanaka M, Takeuchi E, Yasuura K, Nagashima M. A case report of thoracic ectopia cordis *Kyobu Geka.* 1992;45:627-630.

Kabbani MS, Rasheed K, Mallick MS, Abu-Hassan H, Al-Yousef S. Thoraco-abdominal ectopia cordis: case report. *Ann Saudi Med.* 2002;22:366-368.

Kucińska-Chahwan A, Roszkowski T, Debski R. Anterior abdominal wall defects--retrospective analysis of fetuses diagnosed in the Department of Obstetrics & Gynecology of the Postgraduate Center of Medical Education between 1997 & 2002 *Ginekol Pol* 2004;75: 831-839.

Ochoa Torres MA, Hernández Herrera RJ, Hernández Gerardo J, Luna García SA, Padilla Martínez YM. Prenatal diagnosis of fetal cardiac defect *Ginecol Obstet Mex.* 2007;75:509-514.

Shaw SW, Cheng PJ, Chueh HY, Chang SD, Soong YK. Ectopia cordis in a fetus with trisomy 18. *J Clin Ultrasound.* 2006;34:95-98.

Serrano Gómez SG, Bermlúez Sosa MT, Palma Hernández E, del Castillo Salceda LF, Pinzón Muslera O, Hernández Cortés B, Méndez Machado G. Ectopia cordis: multidisciplinary approach with successful result *Ginecol Obstet Mex.* 2006;74:439-443.

