

# Ectopia cordis torácica com coração anatomicamente normal

*Thoracic ectopia cordis with anatomically normal heart*

Flávio Donizete GONÇALVES<sup>1</sup>, Fernando Rotatori NOVAES<sup>1</sup>, Marcelo Alves MAIA<sup>1</sup>, Francisco de Assis BARROS<sup>2</sup>

RBCCV 44205-894

## Resumo

A ectopia cardíaca é uma má formação congênita rara, normalmente associada a outras más formações intracardíacas. Uma criança do sexo feminino com dois dias de vida, nascida a termo de uma primeira gestação sem intercorrências (G1P1A0), por parto cesariano, foi admitida na Santa Casa de Montes Claros, em Minas Gerais, apresentando ectopia cardíaca na forma torácica. O estudo ecocardiográfico transtorácico não evidenciou cardiopatia congênita associada. A paciente foi submetida a tratamento cirúrgico, utilizando enxerto de costela. Apresentou boa evolução, recebendo alta hospitalar no vigésimo dia de pós-operatório.

**Descritores:** Cardiopatias congênitas. Ectopia cardíaca. Parede torácica, anormalidades. Recém-nascido.

## Abstract

Ectopia cordis is a rare congenital malformation, which is commonly associated with other intracardiac defects. A two-day-old full-term baby girl was admitted to Santa Casa de Montes Claros Hospital, with thoracic ectopia cordis. A transthoracic echocardiographic study did not identify any associated congenital heart diseases. The infant underwent surgical treatment using a rib graft to create a neo-sternum. She was discharged after a good evolution on the 20<sup>th</sup> postoperative day.

**Descriptors:** Heart defects, congenital. Ectopia cordis. Thoracic wall, abnormalities. Infant, newborn.

1. Cirurgião cardiovascular.  
2. Cirurgião infantil.

Trabalho realizado na Santa Casa de Montes Claros, MG.

Endereço para correspondência:  
Flávio Donizete Gonçalves. Rua Carlos Leite, 258 - Bairro Morrinhos  
- Montes Claros, MG - CEP 39400-451.  
E-mail: flaviiodg@uai.com.br

Artigo recebido em 25 de novembro de 2006  
Artigo aprovado em 29 de maio de 2007

## INTRODUÇÃO

A ectopia cordis é uma cardiopatia congênita rara, ocorrendo em 5,5 a 7,9 por milhão de nativos [1]. Caracteriza-se pela posição anômala do coração, fora da cavidade torácica, sendo a forma torácica a apresentação mais comum (59%). Verifica-se a existência de poucos casos publicados de sobrevivente dessa doença [2].

Relatamos um caso de ectopia cordis, forma torácica, sem cardiopatia congênita associada, que apresentou evolução favorável após o tratamento cirúrgico realizado. Esse relato se justifica em função da raridade dessa doença, relacionada à ausência de cardiopatia congênita associada.

## RELATO DO CASO

Recém-nascida a termo, com apenas dois dias de vida, do sexo feminino, de uma primeira gestação sem intercorrências (G1P1A0), parto cesariano, foi admitida na Santa Casa de Montes Claros. Ao exame clínico, constatou-se exposição do coração na face anterior do tórax, sendo recoberto apenas pelo pericárdio, que já apresentava sinais de necrose (Figura 1). A ecocardiografia transtorácica não evidenciou cardiopatia congênita intracardíaca associada.

A paciente foi submetida à intervenção cirúrgica, com incisão mediana e ressecção do tecido necrótico. Foi realizada pleurotomia e transformada a cavidade torácica em cavidade única para acomodar o coração. Realizada ressecção de segmento de costela, utilizado para confeccionar um neoesterno. Realizada drenagem de tórax bilateralmente e síntese por planos até a pele (Figura 2).

No pós-operatório, necessitou-se de ventilação mecânica por 72 horas, não apresentando nenhuma outra morbidade.

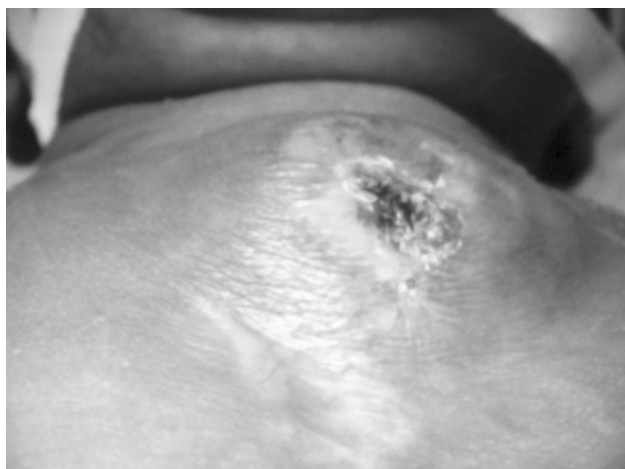


Fig. 1 - Coração na face anterior do tórax, recoberto apenas pelo pericárdio, já com sinais de necrose



Fig. 2 - Paciente após intervenção cirúrgica, com incisão mediana e ressecção do tecido necrótico

## DISCUSSÃO

A ectopia cordis é uma cardiopatia congênita rara (5,5 a 7,9 por milhão de recém-nascidos). Normalmente, está associada a outras cardiopatias congênitas intracardíacas, sendo as más formações troncoconais as mais comuns [1,3]. Caracteriza-se pela posição anômala do coração, tendo melhor prognóstico a forma torácica, permitindo sobrevida em longo prazo [1,2].

O diagnóstico pré-natal tem melhorado muito e pode ser realizado ao redor da 10ª semana [2].

A cirurgia é a única opção terapêutica, que, com a melhoria da proteção miocárdica e do suporte per e pós-operatórios, tem proporcionado melhor taxa de sobrevida [4]. Várias técnicas cirúrgicas têm sido descritas, podendo a doença ser abordada em um ou dois estágios cirúrgicos. O primeiro estágio é realizado em caráter de urgência e visa a obter pele e tecido mole para recobrir o coração. Todavia, nem sempre é possível; e, devido ao baixo débito cardíaco, há necessidade do uso de próteses. A finalidade do segundo estágio é a correção das cardiopatias congênitas associadas e reconstrução do esterno [1].

A vantagem do enxerto autólogo sobre as próteses se deve ao fato de o enxerto poder crescer com o paciente e ter maior resistência à infecção [1,3].

Neste caso, como não havia cardiopatia congênita associada, assim como relatado por Serrano et al. [5], optou-se por reconstrução no período neonatal devido à maior flexibilidade torácica [3]. Foi utilizado segmento de costela ressecado após abertura da cavidade torácica, formando barras no trajeto do esterno, fixado com pontos de ethibond 2,0. Dessa forma, evitou-se o uso de material sintético, assim

como um procedimento maior com rotação de retalhos musculares posteriormente.

Concluindo, a abordagem cirúrgica precoce possibilitou o reposicionamento do coração na cavidade torácica, devido à maior elasticidade da parede torácica. O uso de enxerto de segmento de costela mostrou-se viável, por ser de fácil acesso e de fácil manuseio, obtendo-se um neoesterno estável.

#### REFERÊNCIAS

1. Morales JM, Patel SG, Duff JA, Villareal RL, Simpson JW. Ectopia cordis and other midline defects. *Ann Thorac Surg*. 2000;70(1):111-4.
2. Escudero Ruiz de Lacanal L, Maese Heredia R, Cuenca Peiro V, Conejo Munoz, Medina Soto A, Garcial del Rio M. Thoracic ectopia cordis. *An Pediatr (Barc)*. 2004;60(2):190-2.
3. Campos JR, Filomeno LT, Fernández A, Ruiz RL, Minamoto H, Werebe EC, et al. Repair of congenital sternal cleft in infants and adolescents. *Ann Thorac Surg*. 1998;66(4):1151-4.
4. Ben Khalfallah A, Annabi N, Ousji M, Hadrich M, Najai A. Thoracic ectopia cordis with tetralogy of Fallot. *Tunis Med*. 2003;81(suppl 8):661-5.
5. Serrano Gomez SG, Bermluez Sosa MT, Palma Hernandez E, del Castillo Salceda LF, Pinzon Muslera O, Hernandez Cortez B, et al. Ectopia cordis multidisciplinary approach with successful result. *Ginecol Obstet Mex*. 2006;74(8):439-43.