

## *Pentalogía de Cantrell. A propósito de un caso*

Martha Hernández-González,\* Santiago Jiménez-Arteaga,\* Francisco Ortega,\* Sergio Solorio,\*\* Enrique Martínez-Flores,\*\*\* Felipe David-Gómez,\* Agustín Sánchez-Soberanis,\* José Ortigón-Cerdeña,\* Diana López-Gallegos,\* Rubén Argüero-Sánchez,\*\*\*\* Carlos Alva\*

### 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. Cantrell y cols. en 1958 describieron por primera vez un síndrome raro que involucra defectos en la pared abdominal, el esternón, el diafragma, el pericardio y el corazón. Existen muy pocos casos operados con éxito. A continuación presentamos el caso de un paciente, en quien se integró el diagnóstico de esta pentalogía, cuya malformación congénita cardíaca es la presencia de un corazón univentricular con estenosis pulmonar y en quien se colocó una fístula de Blalock-Taussig clásica del lado izquierdo de forma exitosa y evolución satisfactoria.

**Palabras clave:** Pentalogía de Cantrell. Ventrículo único. Cirugía en cardiopatías congénitas.  
**Key words:** Cantrell's pentalogy. Univentricular heart. Surgery in congenital heart disease.

### Objetivo

**P**resentar el caso de un paciente masculino de 7 años de edad, con cianosis y deterioro de su clase funcional por disnea, saturación del 66%, que presenta ausencia de la porción inferior del esternón, del diafragma anterior y de pericardio diafragmático, con corazón univentricular de morfología izquierda, estenosis pulmonar e hipoplasia de tronco y ramas, situs solitus auricular, diastasis de rectos, la presencia de bazo y en quien se realizó fístula sisté-

### Summary

#### PENTALOGY OF CANTRELL. A CASE REPORT

Ectopia cordis is an extremely rare cardiac anomaly. The heart is localized partially or totally outside the thorax cavity. This anomaly occurs as an isolated defect or combined with others midline defects. Cantrell and colleagues described, in 1958, a syndrome including defects of the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. There are few successful surgical cases with this pentalogy. We describe a case with this Cantrell's pentalogy. The cardiac malformation was a univentricular heart with pulmonary stenosis. The patient underwent successful surgical palliation with a systemic - to - pulmonary anastomosis and uneventful recovering.

(Arch Cardiol Mex 2006; 76: 202-207)

mico pulmonar Blalock-Taussig clásica con mejoría en su clase funcional y saturación actual del 80%.

### Introducción

La ectopia cordis es una malposición cardíaca congénita, que fue descrita por primera vez por Stensen en 1917.<sup>1</sup> Van Praagh la clasificó en 5 tipos dependiendo de la localización del corazón fuera del tórax: a) cervical, b) torácica, c) toracoabdominal, d) abdominal y e) toracocer-

\* Servicio de Cardiopatías Congénitas. Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

\*\* Servicio de Hemodinamia. Hospital de Especialidades del Centro Médico "La Raza", IMSS, México, D.F.

\*\*\* Médico adscrito del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS, México, D.F.

\*\*\*\* Director del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS, México, D.F.

Correspondencia: Martha Hernández-González. Servicio de Cardiopatías Congénitas. Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS. Av. Cuauhtémoc Núm. 330, Col. Doctores, Deleg. Cuauhtémoc, 06725. México. E-mail: martha\_hdz@hotmail.com.

Recibido: 23 de diciembre de 2004

Aceptado: 07 de febrero de 2006

vical, de éstas la de peor pronóstico es la cervical con una mortalidad del 100% y la más común es la torácica (65% de todas las ectopias).<sup>2</sup> 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.<sup>3-6</sup>

Cantrell y cols. en 1958 describieron un síndrome que incluía la variedad toracoabdominal descrita por Van Praagh así como otros defectos de la línea media caracterizado por: 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 intracardíacas.<sup>7</sup> Desde entonces hasta la fecha se han publicado un total de 160 casos en la literatura.<sup>8</sup>

La frecuencia de la enfermedad es baja: 2 de 1,716 autopsias con una prevalencia reportada de 0.079 por cada 10,000 nacidos vivos.<sup>2,9</sup>

La etiología se desconoce, sin embargo se ha asociado con cromosomopatías como el síndrome de Turner y la trisomía 18, a la exposición de teratógenos como la quinidina, warfarina, talidomida, agentes infecciosos como la infección por influenza e incluso a la deficiencia de vitamina A, aunque en términos generales se considera como multicausal.<sup>10-14</sup>

La embriogénesis de la entidad podría ser secundaria a la formación excesiva de los espacios celómicos durante la tercera semana de vida embrionaria, con la reducción de los elementos mesodérmicos somáticos que impedirán la migración normal y la fusión de las dos mitades –derecha e izquierda– del cuerpo humano, a la ruptura temprana del corion o del saco vitelino que condicione alteración en la fusión de la línea media o bien al síndrome de bandas amnióticas.<sup>13,14</sup>

La ectopia cordis se asocia frecuentemente a otros defectos congénitos que incluyen desde hidrocefalia, labio y paladar hendido, pulmón hipoplásico, escoliosis, onfalocelo, hernia diafragmática y ausencia de vesícula biliar entre otros.<sup>15-20</sup>

Dentro de las malformaciones congénitas cardíacas asociadas que deben estar presentes si se trata de síndrome de Chantre, se encuentran los defectos septales atriales y ventriculares y la tetralogía de Fallot como las más frecuentes,<sup>3,21-23</sup> sin embargo también se ha escrito su asociación con la atresia pulmonar, atresia mitral, transpo-

sición de los grandes vasos, doble vía de salida del ventrículo derecho, drenaje venoso anómalo y ventrículo único con y sin estenosis pulmonar.<sup>3,24</sup>

Los síntomas y el pronóstico dependen de las malformaciones asociadas y de la severidad de las anomalías intracardíacas. El manejo obstétrico debe incluir una búsqueda exhaustiva de las anomalías asociadas sobre todo las cardíacas mediante ecocardiografía fetal y la realización de cariotipo.<sup>25-27</sup>

La mayor parte de los niños que fallecen dentro de las primeras horas de vida, ocurre como consecuencia del gran fallo de la pared anterior del tórax y abdomen como rotura de vísceras abdominales expuestas durante el parto, dificultades respiratorias por herniación de vísceras, sepsis e insuficiencia cardíaca.<sup>28</sup> De ahí que el manejo oportuno del corazón expuesto mediante solución estéril y de antibióticos de amplio espectro cuando se trate de la ectopia cordis torácica así como de cubrir con material protésico hipoalérgico, modificará sustancialmente el pronóstico de la enfermedad.<sup>28-31</sup>

En los casos con pentalogía de Cantrell donde la principal causa de muerte es inherente a la cardiopatía se ha discutido ampliamente la vía de abordaje; se ha postulado el corregir primero la ectopia, sin embargo el mayor problema consiste en colocar el corazón dentro del tórax, puesto que la cavidad es muy pequeña y no hay espacio para la víscera ectópica, siendo las principales causas de muerte la presencia de arritmias, sepsis y bajo gasto cardíaco.<sup>19</sup> Otros autores consideran prudente el corregir *in situ* la patología cardíaca, sin embargo por la baja prevalencia de la enfermedad éstos han sido reportes de casos.<sup>32-34</sup>

A continuación presentamos el caso de un paciente con pentalogía de Cantrell completa con ventrículo único y estenosis pulmonar, en quien se decidió realizar cirugía paliativa con colocación de fístula sistémico-pulmonar.

### Presentación del caso

Se trata de paciente masculino de 7 años de edad, originario de esta ciudad hijo de madre de 28 años y padre de 37, producto de la primera gesta de embarazo normoevolutivo a término, obtenido por parto eutócico, llanto y respiración espontánea (se desconoce el Apgar y Silverman) y peso de 2.600 kg.

Detección de cianosis, diaforesis profusa y dis-

nea con la alimentación desde los 8 días de vida extrauterina, se le realizó cirugía abdominal que la mamá desconoce.

A los 2 años 6 meses se estudió en una institución de salud, estableciendo los diagnósticos de ventrículo único con estenosis pulmonar, al parecer fuera de tratamiento quirúrgico por lo que se da de alta con diuréticos y digital.

Acude por primera vez a la consulta externa de nuestro servicio cuando tenía 7 años de edad, por referir deterioro de su clase funcional por disnea que lo ubican clínicamente en clase funcional II e incremento de la cianosis.

La exploración física con cráneo dolicocefalo, pabellones auriculares de implantación discretamente baja, facies alargada con cianosis peribucal, y en la punta de nariz, discreto telecanto, escleras grisáceas, paladar íntegro con caries tratadas en piezas dentales, cuello cilíndrico simétrico, tórax longilíneo, impulso cardíaco en línea media abdominal infraesternal (*Figs. 1 y 2*), soplo expulsivo en el cuarto espacio intercostal izquierdo, ausencia del segundo ruido pulmonar, diastasis de rectos, ausencia de la porción inferior del esternón, cicatriz a nivel del mesogastrio, genitales masculinos con ambos testículos dentro de bolsas escrotales. Extremidades con cianosis, dedos en palillo de tambor y uñas en carátula de reloj. Implantación proximal del segundo dedo en pie derecho, sindactilia cutánea entre el segundo y tercer dedo de ambos pies.

Saturación periférica: 66% al medio ambiente.

Cariotipo: 46 XY

Electrocardiograma: Ritmo sinusal, discordancia entre el plano frontal y el horizontal así como la presencia de dos vectores sugestivos de ventrículo único, en dextrocardia por disminución paulatina de los complejos.

Radiografía de tórax: situs solitus, flujo pulmonar disminuido y arco aórtico derecho, corazón en mesocardia cuya silueta se encuentra por debajo de los hemidiafragmas, situs solitus abdominal.

Ecocardiograma: El corazón se encuentra por delante del hígado en la línea media, en situs solitus. Imagen de un ventrículo único de morfología izquierda con una sola válvula atrioventricular suficiente y de este ventrículo emergen dos grandes vasos, aorta en L y estenosis pulmonar.

Cateterismo cardíaco (*Figs. 3 y 4*): una sola válvula atrioventricular, doble vía de entrada a un ventrículo de morfología izquierda con esteno-



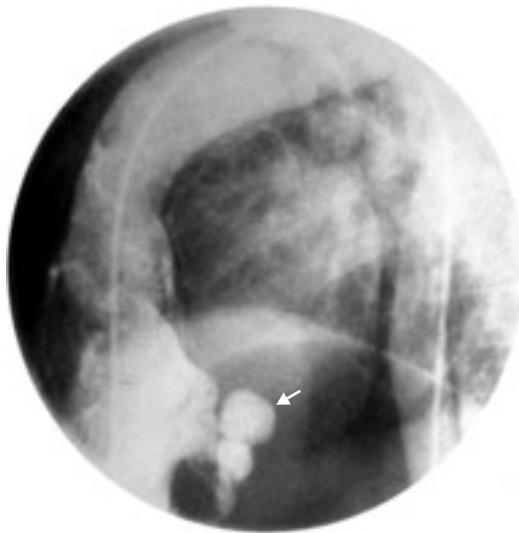
**Fig. 1.** Obsérvese la ausencia del esternón en su tercio medio e inferior (flecha continua), la asimetría de los hemitórax y la cicatriz periumbilical probablemente por corrección quirúrgica de un onfalocele (flecha discontinua).



**Fig. 2.** Se ilustra lordosis cervical y el impulso cardíaco en la línea media abdominal infraesternal (flecha).



**Fig. 3.** Ventriculografía en proyección oblicua izquierda con craneal. Obsérvese la cavidad ventricular única localizada por debajo del diafragma (flecha), de tamaño normal, de paredes lisas y sin insuficiencia de la válvula atrioventricular única. La aorta nace de esta cavidad, inscribe arco derecho y se opacifica tenuemente el tronco de la arteria pulmonar.



**Fig. 4.** Ventriculografía en proyección lateral. Obsérvese que la aorta es trivalva, el arco es derecho, una cavidad ventricular de paredes lisas y la imagen de un "divertículo" (flecha) que se opacifica durante la sístole.

sis valvular pulmonar; el anillo y el tronco de la pulmonar son hipoplásicos así como sus ramas, con imagen sugestiva de estenosis en el origen de la arteria pulmonar derecha, arco aórtico derecho, ausencia de comunicación entre la vena innominada y la cava superior y una imagen de

divertículo subanular del ventrículo único. Las presiones en tronco de arteria pulmonar son de 40/20-30, la saturación aórtica, bajo sedación y con oxígeno, del 65%.

Gammagrama perfusorio: Perfusión pulmonar izquierda total del 54.8% y derecha del 45.2%, hipoperfusión generalizada pulmonar izquierda y datos indirectos de riñones poliquisticos.

Tomografía axial computarizada toracoabdominal: Ausencia de tercio inferior del esternón y de diafragma anterior. Sólo existe diafragma posterior y predominantemente derecho, la cavidad ventricular se encuentra por delante del hígado, hay un solo bazo y el pulmón izquierdo tiene mayor distensibilidad que el derecho.

Ultrasonido abdominal: Hígado de forma, tamaño normal, sin dilatación de las vías biliares, compresión de los vasos suprahepáticos en su rama izquierda por la compresión que ejerce el corazón en este sitio, el páncreas, el bazo y los riñones son normales.

En sesión médica quirúrgica: Se consideró el caso quirúrgico para colocación de fistula de Blalock-Taussig a la rama izquierda para mejorar su saturación y su clase funcional.

La cirugía se efectuó mediante toracotomía posterolateral izquierda, se procedió a realizar anastomosis término-lateral subclavio pulmonar con prolene 7/0. Como hallazgos los vasos de buen calibre, la arteria pulmonar de paredes delgadas y friables, pulmón izquierdo con tres lóbulos y diafragma izquierdo ausente parcialmente.

La evolución postquirúrgica satisfactoria. La saturación se incrementó al 80% al aire ambiente y se encuentra asintomático a los tres meses de seguimiento.

### Discusión

A pesar de las modernas técnicas quirúrgicas, la corrección de la pentalogía de Cantrell sigue siendo un reto para el cirujano debido al amplio espectro de anomalías asociadas y a la severidad de las malformaciones cardíacas y abdominales. En 1912 Wieting reportó por primera ocasión el tratamiento quirúrgico al intentar recolocar el divertículo dentro del saco pericárdico y cerrando el diafragma,<sup>35</sup> desde entonces se han reportado diversos artículos donde invariablemente el pronóstico es malo con alta mortalidad operatoria.<sup>3,19,36</sup>

El principal problema de corregir las anomalías de la línea media antes de realizar la corrección quirúrgica total de la patología cardíaca *per se*,

es que al intentar recolocar las vísceras en su lugar se incrementa la presión intratorácica en el postoperatorio inmediato con la presencia de insuficiencia cardíaca intratable y de taquiarritmias letales.<sup>28,29</sup> Se ha intentado incluso construir una nueva pared torácica con material de silastic, sin mayores resultados.<sup>30,31</sup> No obstante, esta vía de abordaje se recomienda si las malformaciones diafragmáticas son más severas que la patología cardíaca asociada. La mayoría de estos pacientes tienen onfalocoele y en términos generales este defecto se corrige durante el período neonatal sin mayores complicaciones.<sup>22,37</sup>

Otros autores recomiendan tratar inicialmente las malformaciones del corazón e incluso evaluar la posibilidad de cirugía paliativa *versus* correctiva,<sup>3</sup> en otros es posible reparar en un solo tiempo quirúrgico todas las malformaciones aunque hasta el momento se hayan publicado pocos casos en la literatura con éxito.<sup>32-34</sup>

El caso que se reporta es de particular interés, por su sobrevivencia, ya que como patología cardíaca tiene ventrículo único con estenosis pulmonar, variedad rara ya que dentro del artículo de revisión realizado por Vázquez y Muehler<sup>8</sup> reportaron un caso de 48 reportados desde 1957 y hasta 1995 de la variedad de pentalogía de Cantrell completa, y 2 casos de 42 reportados desde 1959 hasta 1998 de la variedad pentalogía de Cantrell «incompleta» (es decir algunos donde ya fuera el pericardio o el esternón estuvieran normales y el corazón esté protegido de piel) con esta malformación. La comunicación interventricular como patología acianógena es la presentación más frecuente en tanto que la

tetralogía de Fallot como malformación cianógena es la de mayor prevalencia.

Sólo existen dos casos de paliación exitosa en pacientes con ventrículo único: uno con Glenn bidireccional y otro con Fontan fenestrado,<sup>38</sup> reportados por Horberger y cols.

Existe un caso reportado por Shigehko Tokunaga de cirugía exitosa correctiva de ectopia cordis tóraco-abdominal con corazón univentricular; este paciente se sometió al procedimiento de Fontan en 3 etapas: una fístula sistémico pulmonar Blalock-Taussig modificada a la edad de un mes, Glenn bidireccional con arterioplastia pulmonar a los 2 años 8 meses de edad y finalmente la corrección cavopulmonar total con colocación de conducto extracardíaco a los 4 años de edad sin corrección quirúrgica de los defectos de la línea media.<sup>32</sup>

En el caso reportado la intervención quirúrgica fue exitosa y sin complicaciones. Por las características anatómicas se realizó una fístula Blalock-Taussig directa. La evolución postoperatoria fue satisfactoria, la saturación de 66% se incrementó al 80% y actualmente está en clase funcional I.

### Conclusiones

Consideramos que aunque la pentalogía de Cantrell es síndrome potencialmente letal, sobre todo si se asocia a malformaciones cardíacas congénitas severas como el ventrículo único con estenosis pulmonar, no contraindica la realización de cirugías paliativas o correctivas según sea el caso, dejando a la víscera cardíaca en su lugar sin exponer al paciente a los riesgos de corregir las anomalías de la línea media.

### Referencias

1. WILLIUS FA: *Unusually early description of so-called tetralogy of Fallot*. Proc Mayo Clin 1948; 23: 316.
2. VAN PRAAGH R, WEINBERG PM, VAN PRAAGH S: *Malposition of the Heart*. En: Moss A, Emmanouilides GC (eds). *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*, Williams and Wilkins, Baltimore. 1977: 394.
3. CRITTENDEN IH, ADAMS FH, MULDER DG: *A syndrome featuring defects of the heart sternum, diaphragm and anterior wall*. Circulation 1959; 20: 396-404.
4. CUMMING GR: *Congenital diverticulum of the right ventricle*. Am J Cardiol 1969; 23: 294-297.
5. EDGETT JW JR, NELSON WP, HALL RJ, FISHBACK ME, JAHNKE EJ: *Diverticulum of the heart. Part of syndrome of congenital cardiac and midline thoracic and abdominal defects*. Am J Cardiol 1969; 24: 580-583.
6. GRUBERG L, GOLDSTEIN S, PFISTER A, MONSEIN L, EVANS DM, LEON MB: *Cantrell's syndrome: left ventricular diverticulum in an adult patient*. Circulation 2000; 101: 109-110.
7. CANTRELL JR, HALLER JA, RAVITCH MM: *A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart*. Surg Gynecol Obstet 1958; 107: 602-614.

8. VÁZQUEZ-JIMÉNEZ J, MUEHLER EG, DAEBRITZ S, KEUTEL J, NISHIGAKI K, HUEGEL W, MESSMER BJ: *Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon*. Ann Thorac Surg 1998; 65: 1178-1185.
9. Hornberger LK, Colan SD, Lock JE, Wessel DL, Mayer JE Jr: *Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defects*. Circulation 1996; (suppl II) 94: 32-37.
10. CARMÍ R, BOUGHMAN JA: *Pentalogy of Cantrell and associated midline anomalies: a possible ventral midline developmental field*. Am J Genet Med 1992; 42: 90-95.
11. CONOVER PT, ROESSMAN U: *Malformation complex in an infant with intrauterine influenza viral infection*. Arch Pathol Lab Med 1990; 114: 535-538.
12. LIPSON AH, COLLINS F, WEBSTER WA: *Multiple congenital defects with maternal use of topical tretinoin*. Lancet 1993; 341: 1352-1353.
13. GREGORY MENNS, VICTORIA A. COX, RUTH B. GOLDESTINE, DAVID L. GIBBS, MICHAEL R. HARRISON, MAHIN GOLABI: *Congenital diaphragmatic defects and associated syndromes, malformations and chromose anomalies: A retrospective study of 60 patients and literature review*. Am J Med Genet 1998; 79: 215-225.
14. FOX JE, GLOSTER ES, MIRCHAND R: *Trisomy 18 associated with Cantrell Pentalofy in a stillborne infant*. Am J Med Genet 1988; 31: 391-394.
15. KANAGASUNTERAM R, VERZIN JA: *Ectopia cordis in man*. Thorax 1962; 17: 159-167.
16. VAN ALLEN MI, MYHRE S: *Ectopia cordis thoracalis with craniofacial defects resulting from early amnio rupture*. Teratology 1985; 32: 19-24.
17. BICK D, MARKOWITZ RI, HORWICH A: *Trisomy 18 associated with ectopia cordis and occipital meningocele*. Am J Med Genet 1982; 30: 805-810.
18. SOPER SP, ROE LR, HOYNE HE, CLEMMONS JJW: *Trisomy 18 with ectopia cordis, omphalocele and ventricular septal defect: case report*. Pediatr Pathol 1986; 5: 481-483.
19. J. MARK MORALES, SANJEET G. PATEL, JAMES A. DUFF, ROBERTO L. VILLAREAL, JAMES W. SIMPSON: *Ectopia cordis and other midline defects*. Ann Thorac Surg 2000; 70: 111-114.
20. HALBERTSMA FJ, VAN OORT A, VAN DER STEAK F: *Cardiac diverticulum and omphalocele: Cantrell's pentalogy or syndrome*. Cardiol Young 2002; 12: 71-74.
21. VANAMO K, SAIRANEN H, LOUHIMO I: *The spectrum of Cantrell's syndrome*. Pediatr Surg Int 1991; 6: 429-33.
22. BOGERS AJJC, HAZERBROEK FWJ, HESS J: *Left and right ventricular diverticulum, ventricular septal defect and ectopia cordis in a patient with Cantrell's syndrome*. Eur J Cardiothorac Surg 1993; 7: 334-335.
23. FUKUZAMA M, ORITA H, HIROOKA S, UCHINO H, WASHIO M, AKIBA T: *A case of pentalogy of Cantrell with tetralogy of Fallot and left ventricular diverticulum*. Kyobu Geka 1995; 48: 759-62.
24. CZARNECKI I, MIKOLAJOZAK-MEJER U, ZINKA E: *Transposition of great vessels in Cantrell syndrome*. Wlad Lek 1993; 43: 301-304.
25. REPONDEK\_LIBERSKA M, JANIÁK K, WLOCH A: *Fetal echocardiography in ectopia cordis*. Pediatr Cardiol 2000; 21: 249-252.
26. SEPÚLVEDA W, WEIMER E, BOWER S: *Ectopia cordis in a triploid fetus: First-trimester diagnosis using transvaginal color Doppler ultrasonography and chorionic villus sampling*. J Clin Ultrasound 1994; 22: 573-575.
27. ZIMMER EZ, BRONSHEIN M: *Early sonographic diagnosis of fetal midline disruption syndromes*. Prenat Diagn 1996; 16: 65-69.
28. VIPUL K. SHARMA, USHA KIRAN, JYOTI SHARMA, POONAM MALHOTRA KAPOOR, NITAA SAXENA: *Challenges in the management of ectopia cordis*. J Cardiothorac Vasc Anesth 2001; 15: 618-623.
29. HUMPL T, HUGGAN P, HORNBERGER LK, MCCRNDLE BW: *Presentation and outcomes of ectopia cordis*. Can J Cardiol 1999; 15: 1353-1357.
30. SACENA NC, JOOP CE: *Ectopia cordis child surviving-prosthesis fails*. Pediatr News 1976; 10: 3.
31. AMATO J, ZELEN J, TALWALKAR N: *Single-stage repair of thoracic ectopia cordis*. Ann Thorac Surg 1995; 59: 518-520.
32. TOKUNAGA S, KADO J, IMOTO Y, SHIOKAWA Y, YASUI H: *Successful staged-Fontan operation in a patient with ectopia cordis*. Ann Thorac Surg 2001; 71: 715-717.
33. ABDALLAH HI, MARKS LA, BALSARA RK, DAVIS DA, RUSSO PA: *Staged repair of pentalogy of Cantrell with tetralogy of Fallot*. Ann Thorac Surg 1993; 56: 979-980.
34. WATTERSON KG, WILFONSON JK, KLIMAN L, MEE RBB: *Complete thoracic ectopia cordis with double-outlet right ventricle: neonatal repair*. Ann Thorac Surg 1992; 53: 146-147.
35. GULA G, YACCOUB M: *Syndrome of congenital ventricular diverticulum and midline thoracoabdominal defects*. Thorax 1977; 32: 365-369.
36. BYRON FX: *Ectopia cordis: report of a case with attempted operative correction*. J Thorac Surg 1948; 17: 717-27.
37. SPITZ L, BLOOM KR, MILNER S, LEVIN SE: *Combined anterior abdominal wall, diaphragmatic, pericardial and intracardiac defects: a report of five cases and their management*. J Pediatr Surg 1975; 10: 491-496.
38. HORNBERGER LK, COLAN SD, LOCK JE, WESSEL DL, MAYER JE JR: *Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defects*. Circulation 1996; 94(suppl II): II32-37.