

RELATO DE CASO: PENTALOGIA DE CANTRELL

CASE REPORT: PENTALOGY OF CANTRELL

ANA CAROLINE V. AURIONE, ANSELMO DE P. ORLANDO, CAMILA DE P. ORLANDO, CAROLINA ROCHA MACHADO, ERNESTO Q. MENDONÇA, WALDEMAR N. DO AMARAL

RESUMO

A Pentalogia de Cantrell é uma rara síndrome congênita que envolve anomalias na parede abdominal, esterno, diafragma, pericárdio e coração. Relatamos um caso de uma paciente de 19 anos gestante de um feto portador de Pentalogia de Cantrell completa, evidenciada pela ultrassonografia, na 18ª semana de gestação. O aborto foi autorizado judicialmente e a paciente evoluiu bem.

PALAVRAS-CHAVE: anomalia congênita, ultrassonografia, pré-natal, pentalogia de cantrell, onfalocele.

ABSTRACT

Pentalogy of Cantrell is a rare entity of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. The complete pentalogy and its variants have been described in the literature. We report a 19 years old girl pregnant of a fetus with a complete pentalogy of Cantrell, diagnosis by ultrasound at 18^a week's gestation. The miscarriage was allowed by judge authorization and the patient developed well.

KEY-WORDS: congenital disease, ultrasound, prenatal, pentalogy of Cantrell, omphalocele.

INTRODUÇÃO

Em 1958, Cantrell, Haller e Ravitch, descreveram a Síndrome de Cantrell, uma síndrome congênita, rara, caracterizada pela presença de cinco anomalias: malformação da porção inferior do esterno, da parede abdominal supra-umbilical, da região ventral do diafragma, do pericárdio diafragmático e anomalias cardíacas¹.

A prevalência desta doença é baixa (especula-se que atinja um a cada 65.000 nascidos vivos)². A síndrome é usualmente detectada ao nascimento, constituindo-se, ainda hoje, em um desafio cirúrgico pela complexidade das malformações congênitas presentes, as quais determinam uma baixa expectativa de vida³.

Supõem-se que a etiogenia esteja ligada à falhas no desenvolvimento do mesoderma anterior, entre o 14º e o 19º dia de vida embrionária¹. Os defeitos na diferenciação do mesoderma podem promover malformação cardíaca, onfalocele e defeitos na coaptação das bandas esternais e costelas, além de evisceração de órgãos através do defeito do esterno e da parede abdominal⁴.

RELATO DE CASO

T.J.S., sexo feminino, 19 anos, estudante, G1, P0, A0. O exame de ultrassonografia (figuras 1 e 2) evidenciou gestação tópica de 18 semanas e feto com defeito de fechamento tóraco-abdominal severo, sendo diagnosticado feto portador de Pentalogia de Cantrell. Realizou-se a interrupção da gestação, autorizado judicialmente. Antes da indução apresentava-se em bom estado geral, com útero palpável a dois cm abaixo da cicatriz umbilical e batimentos cardíacos fetais não audíveis. A paciente não apresentava perdas vaginais. A indução foi realizada com Misoprostol e durou horas.

Ao exame físico do feto, após o abortamento, observou-se onfalocele e escoliose importantes, coração exposto, defeito aberto de parede abdominal com evisceração total, ausência de membro superior esquerdo e membros inferiores com malformação, além de hematoma importante na região sacral, achados esses que podem ser observados nas figuras 3 e 4.

A paciente evoluiu bem, foi realizada curetagem uterina após a ultrassonografia revelar grandes quantidades de restos ovulares.

DISCUSSÃO

Esta síndrome congênita possui prognóstico reservado, dependendo do grau de malformação intracárdica e de malformações associadas, além do grau de exposição do coração. A maioria das crianças falece nas primeiras horas ou dias de vida⁵.

Com o advento da ultrassonografia bi e tridimensional, o diagnóstico pré-natal de Pentalogia de Cantrell tornou-se possível no primeiro trimestre da gestação através da visualização de defeito de fechamento da parede abdominal anterior⁶.

Apesar da baixa prevalência da síndrome de Cantrell, ela re-

FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE GOIÁS
PELO DEPARTAMENTO DE GINECOLOGIA E OBSTETRÍCIA

CORRESPONDÊNCIA:

CAMILA DE PAULA ORLANDO.

RUA T-49 QD 50 LT 12 RESIDENCIAL VILLAGGIO BUENO APT°801-B
SETOR BUENO. - CEP: 74210-200.

623251-9787; 629984-2041.

EMAIL: CAMILA.DEPO@HOTMAIL.COM

presenta um desafio ao cirurgião, pela variedade e severidade das malformações cardíacas e abdominais e alta mortalidade relatada⁷. A Pentalogia de Cantrell completa tem um prognóstico reservado, e a taxa de sobrevivência foi de somente 5/59 (8,5%) de acordo com Fernández et al⁸. Pentalogia de Cantrell é letal na ausência de cirurgia, porém, nas formas incompletas da doença, cirurgias corretivas ou paliativas vem sendo feitas com sucesso⁹.

O feto, motivo deste relato de caso, tinha a forma completa da Síndrome de Cantrell: anomalia cardíaca, onfalocele, malformação do esterno e da parede abdominal supraumbilical. Tais achados são incompatíveis com a vida, portanto, neste caso, a decisão de interrupção da gestação foi acatada judicialmente.

Concluímos que o diagnóstico pré-natal de Pentalogia de Cantrell, através da ultrassonografia, foi de grande importância na programação da interrupção da gestação em estrutura hos-



Figura 1 – US 3D de 18 semanas, mostrando defeito de fechamento tóraco-abdominal com exposição de vísceras



Figura 2 – US de 18 semanas, evidenciando anomalia no fechamento tóraco-abdominal



Figura 3 – Anatomo-patológico mostrando evisceração, exposição cardíaca e ausência de membro superior esquerdo



Figura 4 – anatomo-patológico evidenciando acentuada escoliose e importante hematoma em região sacral

pitalar preparada. Apesar de a sobrevivência deste feto ter sido inviável, o diagnóstico precoce de Pentalogia de Cantrell em outros casos pode possibilitar o preparo ideal para uma possível cirurgia de reparo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. *Surg Gynecol Obstet* 1958; 107:602-14.
2. Cullinan JA, Nyberg DA. Fetal abdominal wall defects. In: Rumack CM, Wilson Sr, Charboneau JW, editors. *Diagnostic ultrasound*. 2nd ed. Vol. 2. New York: C.V. Mosby; 1996.p.1167-9.
3. Baker ME, Rosenberg ER, Trofatter KF, Imber MJ, Bowie JD. The utero findings in twins pentalogy of Cantrell. *J Ultrasound Med*. 1984; 3: 525-7.
4. Vazquez-Jimenez JF, Muehler EG, Daebritz S, et al. Cantrell's Syndrome: A challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1178-85.
5. Ghidini A, Sirtori M, Romero R, Hobbins JC. Prenatal diagnosis of pentalogy of Cantrell. *J Ultrasound Med* 1988; 7: 567-72.
6. Liang RI, Huang SE, Chang FM. Prenatal diagnosis of ectopia cordis at 10 weeks of gestation using two-dimensional and three-dimensional ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10:137-9.
7. Byron F. Ectopia cordis: report of a case with attempted operative correction. *J Thorac Surg* 1949;17:717-22.
8. Fernández MS, López A, Vila JJ, Lluna J, Miranda J. Cantrell's pentalogy. Report of four cases and their management. *Pediatr Surg Int* 1997;12:428-31.
9. Loureiro T, Oliveira C, Aroso J, Ferreira MJ, Vieira J. Prenatal sonographic diagnosis of a rare Cantrell's pentalogy variant with associated open neural tube defect – a case report. *Fetal Diagn Ther* 2007;22:172-4.