

Desafios no diagnóstico e manejo do neonato com Pentalogia de Cantrell

Autores: Monique Moraes de Sousa¹; Fátima Derlene da Rocha Araújo¹; Zilda Maria Alves Meira¹; Sandra Regina Tolentino Castilho¹; Lícia Campos Valadares¹; Henrique de Assis Fonseca Tonelli¹; Adriana Furletti Machado Guimarães¹; Alan Alvarez Conde¹; Hebe Flávia Lopes¹; Ludimila dos Anjos Teixeira Romão¹; Dinamar Amador dos Santos Neto¹; Guilherme Gomes de Souza¹. Instituição: 1: Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais.
E-mail do autor correspondente: cardiologiamonique@gmail.com

Introdução

Pentalogia de Cantrell é rara (1/65.000 a 200.000 nascidos vivos), caracterizada por cardiopatia, defeitos do pericárdio, do diafragma, do esterno e da parede abdominal anterior. O diagnóstico fetal pode ser difícil, simulando achado de onfalocele, porém sua definição é importante para a conduta e prognóstico pós-natais.

Descrição do Caso

Recém-nascido (RN) termo, masculino, parto cesáreo, Apgar 7 e 7, peso de 3380 gramas, acompanhado no serviço de pré-natal de alto risco com diagnóstico fetal de onfalocele gigante. Após nascimento, notado extenso defeito de fechamento da parede abdominal anterior associado à massa pulsátil (ectopia cordis) em região mediana e ausência do terço inferior do esterno. Ecografia: ectopia cardíaca tóraco-abdominal, hipertensão pulmonar (HP) importante, grande canal arterial. Angiotomografia torácica: descontinuidade ampla de paredes torácica e abdominal anteriores, envolvendo esterno, diafragma, músculos reto-abdominais, projeção subcutânea de coração, fígado e alças intestinais, cardiomegalia, hipodesenvolvimento de toda extensão do arco aórtico, grande canal arterial, comunicação interventricular e interatrial. RN apresentou desde nascimento quadro de hipoxemia e baixo débito, secundários à pressões pulmonares suprasistêmicas, tratados com ventilação mecânica, prostaglandina venosa contínua, óxido nítrico inalatório e aminas vasoativas. Evoluiu com insuficiência renal e óbito com 31 dias de vida.



Fig. 1: Angiotomografia torácica.

Discussão

Descrita por Cantrell em 1958, apresenta alta mortalidade (37% de sobrevida no período neonatal) e exige acompanhamento multidisciplinar. Em geral o tratamento inicial conservador é mais benéfico do que a intervenção cirúrgica. Nesse caso relatado, não havia proposta cirúrgica para nenhum dos defeitos e a evolução desfavorável se deu pela HP grave.

Conclusão

O diagnóstico diferencial de onfalocele gigante com Pentalogia de Cantrell é desafiador, tanto quanto, o manejo clínico-cirúrgico. Descrever as alterações e entender as anormalidades anatômicas ainda intra-útero permite o aconselhamento familiar, nascimento em centro especializado e programação de condutas pós-natal.

Referências

- 1-Cantrell JR, et al. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg gynecol obstet.* 1958 nov;107(5):602-14.
- 2- Kaouthar H, et al. Cardiac anomalies in Cantrell's pentalogy: From ventricular diverticulum to complete thoracic ectopia cordis. *Cardiol Tunis.* 2013;9(1):94-97.
- 3- Kheir AE, et al. Pentalogy of Cantrell: case report and review of the literature. *Sudan J Paediatr.* 2014;14(1):85-8.
- 4- Williams AP, et al. Pentalogy of Cantrell. *Semin Pediatr Surg.* 2019 Apr;28(2):106-110.