



Pentalogía de Cantrell

Dante Alejandro Fuentes-Mallozzi,* José Alfredo Cortés-Cruz**

RESUMEN

Introducción. La pentalogía de Cantrell es un síndrome poco común constituido por diversas malformaciones congénitas de la línea media del cuerpo, las anomalías que constituyen este síndrome son: 1) defecto de la parte baja del esternón, 2) defecto anterior de diafragma, 3) defecto del pericardio diafragmático, 4) defectos de pared abdominal superior (onfalocele) y 5) anomalías cardíacas. **Caso clínico.** Recién nacido de término, femenino, 40 SEG por Capurro, de cuatro horas de vida extrauterina, producto de una gesta normal con padres sanos. Presentó el síndrome de Cantrell y vivió 32 días. **Conclusiones.** El pronóstico dependerá de la complejidad de las anomalías cardíacas, siendo ésta la causa más común de mortalidad neonatal. Su tratamiento dependerá de la complejidad del defecto, de su tamaño y localización. Sin embargo, lo más importante para la sobrevivencia del paciente será la implementación de un equipo multidisciplinario que incluya pediatras, neonatólogos, cardiólogos, cirujanos pediatras, cirujanos cardiovasculares y/o cardiorríticos, además de toda una tecnología necesaria para su manejo posquirúrgico.

Palabras clave: Pentalogía de Cantrell, onfalocele, defectos de línea media.

ABSTRACT

Introduction. The Cantrell's Pentalogy is an uncommon syndrome constituted by different congenital malformations of the body's midline. Include: 1) defect of the lower part of sternum, 2) diaphragm ventral defect, 3) pericardium defect, 4) abdominal wall defect (omphalocele) and 5) cardiac anomalies. **Case report.** Female, full-term new born, 40 weeks by Capurro, with normal parents, with the complete presentation of Cantrell's pentalogy. She lived for 32 days until she died by cardiac insufficiency. **Conclusions.** There are a few cases reported with good outcome, the prognosis will depend of the cardiac anomalies. But, for a good outcome we must have a complete medical team including pediatrics, neonatology, cardiology, pediatric surgeons and cardiovascular surgeons besides of the medical technology.

Key words: Cantrell's pentalogy, omphalocele, midline defect.

INTRODUCCIÓN

En 1958, Cantrell, Haller y Ravitch describieron un síndrome constituido por diversas malformaciones congénitas de la línea media del cuerpo, las anomalías que constituyen este síndrome son: 1) defecto de la parte baja del esternón, 2) defecto anterior de diafragma, 3) defecto del pericardio diafragmático, 4) defectos de pared abdominal superior (onfalocele) y 5) anomalías cardíacas.¹⁻³

Cantrell y cols. postularon que estas malformaciones resultan de la falla en el desarrollo de un segmento del mesodermo en un periodo muy temprano de la vida embrionaria.^{1,4}

La pentalogía de Cantrell (PC) constituye un gran reto para los cirujanos debido a la amplia gama de anomalías y a la severidad de las mismas, lo que la hace tener una alta mortalidad.¹

Su incidencia es baja, un caso en cada 65,000 a 100,000 nacidos vivos,^{1,5} por lo que el presente caso clínico se da a conocer y se discute con lo reportado en la literatura.

CASO CLÍNICO

Recién nacido de término, femenino, 40 SEG por Capurro, de cuatro horas de vida extrauterina. Madre de 27 años de edad, dedicada al hogar, toxicomanías negadas, primaria completa, buen estado de salud, grupo sanguíneo: O positivo. Padre de 29 años de edad, desconoce grupo sanguíneo, portador de asma, jornalero, toxicomanías negadas, primaria incompleta. Producto de la 5a. gesta, con hijos previos vivos y sanos, todos obtenidos por parto eutócico, control prenatal en siete ocasiones, ingesta de hierro y polivitaminas durante el primer mes,

* Adscrito al Servicio de Urgencias. Hospital Infantil de Tamaulipas, SS. Cd. Victoria, Tamaulipas.

** Jefe de la División de Asistencia Quirúrgica. Hospital Infantil de Tamaulipas, SS. Cd. Victoria, Tamaulipas.

padeció de hipertensión arterial gestacional en el último mes de su embarazo, no refiere manejo médico. Inicia con trabajo de parto espontáneo, se obtiene por parto eutócico con Apgar 8/9, peso de 3,500 gramos, talla de 51 cm. Fue referido a nuestro hospital por onfalocele y probable hernia diafragmática. A la exploración física con baja implantación de pabellones auriculares, paladar íntegro, cuello normal, tórax con choque de punta de corazón por debajo de cuerpo del esternón, sin apéndice xi-



Figura 1. Nótese el onfalocele, el defecto del esternón y el choque de la punta del corazón.



Figura 2. El esfínter anal cerca del introito vaginal.



Figura 3. Radiografía en AP donde se aprecia la cardiomegalia, el onfalocele y las hemivértebras.

foides, onfalocele, esfínter anal muy cerca del introito vaginal (Figs. 1 y 2), las extremidades sin alteraciones.

Los exámenes sanguíneos iniciales sin alteraciones, las radiografías de tórax demostraban cardiomegalia grado III a expensas de cavidades izquierdas, con flujo pulmonar aumentado, con defecto diafragmático anterior y paso de vísceras abdominales a onfalocele, con agenesia de apéndice xifoides y presencia de hemivértebras torácicas (Figs. 3 y 4). Ultrasonograma transfontanelar y renal normales.

Cardiología: pulsos normales, se observa latido intenso a nivel de apéndice xifoides, soplo sistólico en C 2-4 que irradia en barra, 2°. ruido normal, cardiomegalia grado III, ápex a la izquierda, flujo pulmonar aumentado, electrocardiograma con datos de hipertrofia ventricular izquierda, concluyendo una probable comunicación interventricular. Genética: Mutación de novo, no se realiza cariotipo. Cirugía: realiza cierre primario al 4° día de vida extrauterina, hallazgos transquirúrgicos: defecto de inserción del diafragma anterior y de pericardio diafragmático, mal rotación intestinal y defecto aponeurótico del onfalocele de 4 centímetros (Figura 5).

Se mantuvo bajo ventilación mecánica durante siete días, lográndose extubar sin problema; sin embargo, desarrolló sepsis con sitio primario de la misma en la herida quirúrgica, deterioro general progresivo, con desarrollo secundario de insuficiencia cardíaca (IC), amerita de nueva cuenta intubación y asistencia ventilatoria mecánica, así como manejo de la IC, presenta paro cardiorrespiratorio en forma súbita sin lograr revertirlo. Defunción: 32 días después de su ingreso. No se realizó autopsia.

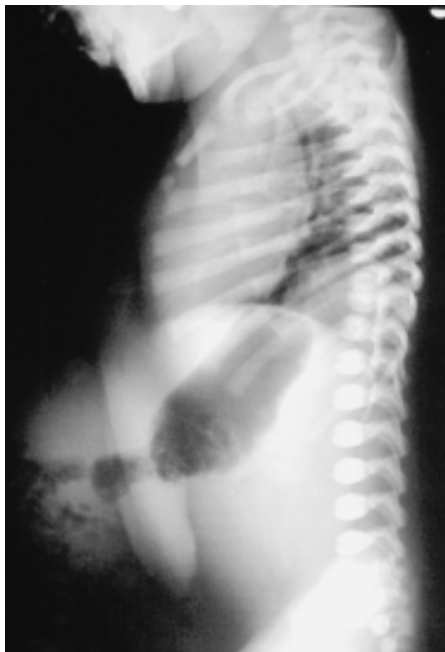


Figura 4. Radiografía lateral donde se aprecia incompleto al esternón y el onfalocele con su contenido.



Figura 5. Apréciase el defecto del pericardio diafragmático y del diafragma ventral. Se estaba suturando el defecto en este momento.

DISCUSIÓN

Los pacientes con PC son en su mayoría productos de una gestación normal, hasta el momento no ha habido alguna tendencia familiar informada y los casos nuevos reportados en su mayoría son mutaciones *de novo* (1, bittman). Su incidencia es variable, pero el predominio de este síndrome es mayor en el sexo masculino que en el femenino con una razón de 1.35-2.00:1 o 2.7 veces más común en este sexo.^{1,6,7}

La etiología de esta enfermedad es desconocida, se ha propuesto que este síndrome se debe a una falla en el desarrollo del mesoderma lateral entre los días 14 y 18 de vida embrionaria produciendo una inadecuada migración ventromedial del mismo, lo que produce un fracaso en el cierre de la pared abdominal, del esternón distal, con aplasia del septo que forma el diafragma anterior y el pericardio diafragmático produciéndose la extrusión del corazón y los órganos abdominales a través de este defecto.⁶⁻⁸

La presentación clásica de este síndrome está caracterizada por la presencia de un recién nacido con onfalocele, defecto cardíaco, un esternón corto o hendido, el cual con la combinación del defecto anterior de pared abdominal da la apariencia de un epigastrio alto con una masa palpable y pulsátil (el latido del corazón),^{1,2}

En 1972, Toyama clasificó a la PC en tres clases:

1. Diagnóstico exacto: con los cinco defectos presentes.
2. Diagnóstico probable: con cuatro defectos (incluyendo defectos intracardíacos y anomalías en la pared abdominal).
3. Diagnóstico incompleto: con combinación en los defectos (siempre acompañado de anomalías esternales).^{1,2,6}

Nuestro caso cuenta con las cinco anomalías, por lo que pertenece a la clase 1.

El diagnóstico de estas anomalías se puede realizar con USG desde el primer trimestre, al identificar *ectopia cordis* y defectos de pared abdominal, lo que suele ser una guía para el diagnóstico *in útero*.⁹⁻¹¹

El diagnóstico diferencial de este defecto congénito es importante e incluye *ectopia cordis*, el síndrome de bandas amnióticas, hernias de cordón, gastrosquisis y onfalocele.^{2,6,11,12}

Desde la descripción inicial de Cantrell y cols., en 1958, había al menos 153 casos reportados en el mundo hasta 1998¹ y a la fecha se siguen reportando más casos de PC,¹³⁻¹⁷ cada uno de ellos ha aportado algo nuevo a esta entidad. En México, hay al menos cinco casos más reportados aparte del nuestro,^{2,6,12,18} por lo cual este caso se suma a ellos, diversificando y ampliando los conocimientos en este síndrome.

El pronóstico dependerá de la complejidad de las anomalías cardíacas, siendo ésta la causa más común de mortalidad neonatal. Su tratamiento dependerá de la complejidad del defecto, de su tamaño y localización. Sin embargo, lo más importante para la sobrevivencia del paciente será la instauración de un equipo multidisciplinario que incluya pediatras, neonatólogos, cardiólogos, cirujanos



pediatras, cirujanos cardiovasculares y/o cardiorácicos, además de toda una tecnología necesaria para su manejo posquirúrgico.

La importancia de un buen diagnóstico prenatal radica en que se podrán tomar decisiones tempranas para brindarle un mejor pronóstico con adecuado tratamiento. Aún así, la PC representa un gran reto para los pediatras y cirujanos.^{1,6}

REFERENCIAS

- Vázquez-Jiménez JF, et al. Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1178-85.
- Mendoza-García BP, Durán-Padilla MA, Reséndiz-Morán MA. Síndrome de bandas amnióticas asociado a malformaciones de la pentalogía de Cantrell. *Rev Mex Pediatr* 2004; 71: 286-8.
- Oka T, et al. Usefulness of helical CT angiography and MRI in the diagnosis and treatment of pentalogy of Cantrell. *J Pediatr* 2003; 142: 84.
- Song A, McLeary MS. MR imaging of Pentalogy of Cantrell variant with intact diaphragm and pericardium. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 638-9.
- Önderoğlu L, et al. Prenatal diagnosis of Cantrell's pentalogy: a case report. *Turk J Pediatr* 2003; 45: 357-8.
- Soria-López JA, et al. Presentación y discusión de un paciente con Pentalogía de Cantrell. *Rev Cubana Obstet Ginecol* 2004; 30: 1-4.
- Bittmann S, Ulus H, Springer A. Combined pentalogy of Cantrell with Tetralogy of Fallot, gallbladder agenesis and polysplenia: a case report. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 107-9.
- Cortés H, Vélez F. Diagnóstico ecográfico prenatal de la pentalogía de Cantrell. *Rev Colomb Gine Obst* 2003; 53: 1-4.
- Bognoni V, Quartuccio A, Quartuccio A. First-trimester sonographic diagnosis of Cantrell's pentalogy with exencephaly. *J Clin Ultrasound* 1999; 27: 276-8.
- Yadav P, Mukherjee S, Sikarwar JS, Gupta RP. Case report: Cantrell's pentalogy associated with encephalocele – A prenatal second trimester sonographic diagnosis. *Ind J Radiol Imag* 2003; 13: 145-6.
- Morales JM, et al. Ectopia cordis and other midline defects. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 111-14.
- García H, Franco-Gutiérrez M, Chávez-Aguilar R, et al. Morbilidad y mortalidad en recién nacidos con defectos de pared abdominal anterior (onfalocele y gastrosquisis). *Gac Med Mex* 2002; 138: 519-26.
- Nanda S, et al. Cantrell's syndrome: report of two cases with one atypical variant. *Arch Gynecol Obstet* 2003; 268: 331-2.
- Begum H, Nayek K. Cantrell's Pentalogy. *Indian Pediatrics* 2002; 39: 501.
- Falcão-Araripe JLA, et al. Síndrome de Cantrell. Relato de caso em Adulto. *Arq Bras Cardiol* 2000; 75: 323-5.
- Agrawal N, Sehgal R, Kumar R, Bhadoria P. Cantrell's pentalogy. *Anaesth Intensive Care* 2003; 31: 120-3.
- Yazicioglu HF, et al. Pentalogy of Cantrell: two more cases. *Ultr Obstet Gynecol* 2003; 22(Suppl. 1): 111.
- Gómez-Osako MG, Bautista-Vázquez A, Prats-Suárez A, Vázquez-Camacho G. Pentalogía de Cantrell. Reporte de un Caso. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2003; 60: S 35.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Dante A. Fuentes-Mallozzi
19 y Sierra Hermosa No. 342
Fracc. Arboledas
Cd. Victoria, Tamaulipas, México.
C.P. 87027
Tel.: 01 (834) 314 34 86
Correo electrónico: danteph@hotmail.com