

Revista Mexicana de Pediatría

Volumen
Volume **71**

Número
Number **6** Noviembre-Diciembre
November-December **2004**

Artículo:

Síndrome de bandas amnióticas asociado a malformaciones de la pentalogía de Cantrell

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Sociedad Mexicana de Pediatría, AC

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



medigraphic.com

Síndrome de bandas amnióticas asociado a malformaciones de la pentalogía de Cantrell

(Amniotic bands syndrome associated with Cantrell's pentad malformations)

B Patricia Mendoza-García,* Marco A Durán-Padilla,* Mario A Reséndiz-Morán*

RESUMEN

La pentalogía de Cantrell es una rara malformación congénita que se caracteriza por defectos del esternón, diafragma anterior, pericardio parietal, onfalocele y ectopia del corazón. La *Ectopia cordis* asociada con la presencia de bandas amnióticas da lugar a defectos costoesternales, gastosquisis o defectos abdominales supraumbilicales, diferentes a aquéllos en que la *Ectopia cordis* se asocia a defectos de la línea media con onfalocele y hernia diafragmática. Se informa un caso en que las bandas amnióticas produjeron malformaciones de la pentalogía de Cantrell.

Palabras clave: Cantrell's pentad, malformación congénita, bandas amnióticas.

SUMMARY

Cantrell's pentad is a congenital malformation characterized by: sternum defect, anterior diaphragm defect, parietal pericardium defect, omphalocele and Ectopia cordis. Ectopia cordis associated with amniotic bands is a pathogenic mechanism by which sterno-costal defect, gastroschisis or supraumbilical defect are present in a different way to those cases in which Ectopia cordis is associated with middle line defects with omphalocele and diaphragmatic hernia. We report a case in which amniotic bands syndrome produced Cantrell's pentad malformations.

Key words: *Cantrell's pentad, congenital malformations, amniotic bands.*

La pentalogía de Cantrell (PC) es un raro conjunto de cinco malformaciones congénitas descritas por primera vez en 1958 por Cantrell et al.¹ El complejo consiste en defectos de la pared abdominal, el diafragma, esternón, pericardio y corazón. Se ha informado una mayor incidencia en el sexo masculino; en algunos casos se han encontrado alteraciones asociadas a defectos craneofaciales múltiples, malformaciones en manos y pies, anencefalia y alteraciones pulmonares entre otras.¹⁻³

Se presenta el caso de un óbito de 34 semanas de gestación llevado a autopsia, con síndrome de bandas amnióticas y malformaciones de la PC. Se informa de los aspectos patológicos relevantes en esta rara entidad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Producto de la primera gesta de madre de 17 años de edad. Se le hizo ultrasonido obstétrico en el que fue posible observar malformaciones relacionadas a la PC, contra el diagnóstico diferencial de complejo abdomen-tronco-extremidades; por este motivo se optó por interrumpir el embarazo por vía abdominal. Fue así que se obtuvo un producto único vivo, de 34 semanas de gestación, por Capurro, de sexo femenino con frecuencia cardiaca de 100 latidos por minuto y mínimo esfuerzo respiratorio.

A la exploración física se encontró cráneo con fontanela anterior tensa, extremidades superiores normales, tórax y abdomen eviscerados con presencia de cordón umbilical corto, rotación de la pelvis a la izquierda, miembros pélvicos rotados con presencia de banda amniótica (*Figuras 1 y 2*). Peso 1,900 g, talla 34 cm, pie 6 cm. Por las múltiples malformaciones falleció.

En el estudio *post mortem* se encontró: *Ectopia cordis*, hipoplasia pulmonar, agenesia del pericardio, diafragma y

* Unidad de Patología del Hospital General de México y Facultad de Medicina de la UNAM.



Figura 1. En la pared posterolateral derecha se observa la toracogastrosquisis con eventración de los órganos abdominales, cubiertos por una membrana amniótica que se continúa en la parte distal con la placenta.

esternón; toraco-abdominosquisis, valvas ureterales bilaterales, arteria umbilical única, agenesia con esbozo proximal de miembro pélvico, desplazamiento a la izquierda de los genitales internos y externos, escoliosis lumbosacra accentuada, deformidad de las costillas y tórax cilíndrico.

DISCUSIÓN

La PC es un síndrome con malformaciones congénitas cuyos componentes son: defectos esternales del diafragma anterior, del pericardio parietal, onfalocele, herniación parcial del corazón y anomalías cardiovasculares. La PC es más frecuente en hombres que en mujeres en razón de 0.28:1. Los defectos de la pared abdominal son las anomalías más frecuentes en la PC; de ellos, los más comunes son: onfalocele, gastosquisis, hernia epigástrica y hernia umbilical.¹⁻³



Figura 2. Vista posterior del feto de 34 semanas de gestación, donde se observa: constrictión de la banda amniótica en el miembro pélvico derecho, defecto de la columna vertebral y en la parte inferior, la placenta.

Las malformaciones esternales observadas con mayor frecuencia son: formación deficiente de la mitad inferior del esternón, esternón bifido, ausencia del proceso xifoides y de los 2/3 inferiores del esternón y aplasia esternal completa. En el presente caso, se encontró ausencia completa del esternón, lo cual es muy poco frecuente; hasta 1998 sólo se habían informado 4 casos con este defecto.¹ De las anomalías diafragmáticas, la más frecuente es el defecto ventral; también se han informado otros defectos como: ausencia del diafragma izquierdo, aplasia completa del diafragma, y el defecto posterolateral izquierdo.

Las malformaciones cardíacas son frecuentes: la más común es el defecto del tabique ventricular. Los defectos del pericardio son el componente que generalmente falta en esta entidad.^{1,3} El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros defectos, como: gastosquisis, síndro-

me de bandas amnióticas, complejo pierna-pared abdominal y extrofia cloacal (y/o vesical).⁴⁻⁶ La PC se encuentra en raras ocasiones y algunos casos informados no cumplen con los cinco criterios: lo cual no es necesario para el diagnóstico sino que se consideran formas incompletas. Toyama⁷ clasifica estas anomalías de la siguiente manera: a) diagnóstico de certeza (cuando tiene los cinco componentes), b) diagnóstico probable (cuando tiene cuatro de los componentes) y c) incompleta. En el presente caso se trata de una pentalogía con "diagnóstico probable".

En una serie de cuatro casos, informada recientemente⁸ los autores proponen dos mecanismos patogénicos: 1) *Ectopia cordis*, asociada a defecto costoesternal con defectos abdominales supraumbilicales o gastosquisis, 2) Hernia diafragmática y onfalocele. El primer mecanismo está frecuentemente asociado con el complejo de disrupción de bandas amnióticas, tal como ocurrió en el caso aquí presentado; el segundo mecanismo que proponen está principalmente relacionado con la asociación schisis; aunque uno y otro mecanismo son diferentes.

La PC, en este caso que se reporta aquí, forma parte del espectro del síndrome de bandas amnióticas, por lo que el conjunto de anomalías puede explicarse con base al mecanismo de daño por las bandas y no como una entidad independiente.

Referencias

1. Vázquez-Jiménez JF, Muehler EG, Daebritz S, Keutel J, Nishigaki K, Huegel W et al. Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1178-85.
2. Siles C, Boyd PA, Manning N, Tsang T, Chamberlain P. Omphalocele and pericardial effusion: possible sonographic markers for the pentalogy of Cantrell or its variants. *Obstet Gynecol* 1996; 87: 840-2.
3. Gibbin C, Touch S, Broth RE, Berghella V. Abdominal wall defects and congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21: 334-337.
4. Emanuel PG, García GI, Angtuaco TL. Prenatal detection of anterior abdominal wall defects with US. *RadioGraphics* 1995; 15: 517-530.
5. Song A, McLeary MS. MR imaging of pentalogy of Cantrell variant with an intact diaphragm and pericardium. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 638-639.
6. Stark DD, Higgins CB, Lanzer P, Lipton MJ, Schiller N, Crooks LE et al. Magnetic resonance imaging of the pericardium: normal and pathologic findings. *Radiology* 1984; 150: 469-474.
7. Toyama WM. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and the heart a case report and review of the syndrome. *Pediatrics* 1972; 50: 778-92.
8. Davies BR, Duran M. The confused identify of Cantrell's pentad: *Ectopia cordis* is related either to thoracoschisis or to a diafragmatic hernia with an omphalocele. *Pediatric Pathology and Molecular Medicine* 2003; 22: 383-390.

Correspondencia:
Dra. B. Patricia Mendoza-García
Hospital General de México
Unidad de Patología
Dr. Balmis 148
Col. Doctores
C.P. 06720. México D. F.
E-mail: drmurilloi@hotmail.com
Tel. Fax. 55 78 46 08

Fe de erratas: En el artículo "Neumonía de la comunidad. Agentes causales, indicadores clínicos y empleo de antibióticos en niños", que apareció en el Número 4 (Julio-Agosto) del volumen 71 de este año, en la página 195, segunda columna, línea 22 dice: (Cuadro 4) debe decir (Cuadro 5). Y, en la misma columna, línea 26 dice: (Cuadro 5) debe decir (Cuadro 4).

