

Pentalogía de Cantrell: Reporte de un caso

(Cantrell's pentalogy: Case report)

Virginia I Hernández Luna,* Alicia Elizabeth Robledo Galván,* Víctor Hernández Rodríguez,* Leticia Hernández García,* Joaquín Zepeda Sanabria,** Armando Torres Rodríguez*

RESUMEN

Se reporta el caso de una niña recién nacida con diagnóstico de Pentalogía de Cantrell hecho durante la gestación. El manejo inicial del defecto de la pared anterior del abdomen consistió en cubrir la *ectopia cordis* y estabilizar a la niña. A los once días se sometió a cirugía para la corrección del onfalocele, la plicatura y el descenso diafragmático y se colocó una malla de látex en las estructuras. A los 33 días, se decide corregir la ausencia de la pared toracoabdominal pero a los 38 días fallece por múltiples complicaciones.

Palabras clave: Síndrome de Cantrell, *ectopia cordis*, defectos de la pared abdominal.

SUMMARY

The case of a newborn girl with diagnosis of Cantrell's syndrome done before borne, is reported. The initial management of the abdominal wall defect was to cover the thoracic ectopia cordis and another midline defects. When she had 11 days of life underwent to correct the omphalocele and diaphragmatic defect and cover the structures with latex. Finally when she was 33 days age it was decided to correct the thoracic and abdominal wall and she die at 38 days age for sepsis.

Key words: Cantrell's syndrome, *ectopia cordis*, abdominal wall defects.

La pentalogía de Cantrell es un complejo síndrome de malformaciones congénitas que compromete las paredes del tórax, abdomen, diafragma y/o el pericardio; suele acompañarse de anomalías cardíacas y su diagnóstico puede hacerse durante la gestación. Los complejos problemas de este síndrome en los niños recién nacidos plantea la necesidad de desarrollar un plan de trabajo coordinado de pediatras neonatólogos, cardiólogos pediatras y cirujanos pediatras cardiovasculares. Este síndrome fue descrito por Cantrell et al en 1958,¹ en México Herrera y Medina reportaron el primer caso en 1962² y hace un año Baeza Herrera et al³ informan sus experiencias en el manejo de cuatro casos atendidos en un hospital de la ciudad de México. Cabe mencionar que en los países de-

sarrrollados la incidencia de este síndrome se estima en uno de cada 100,000 niños nacidos vivos y parece ser más frecuente en niños que en niñas, en razón de 2:1;⁴ aunque otros autores mencionan que en ambos sexos se distribuye por igual.⁵ En esta comunicación se informan los incidentes clínicos con relación al caso de una niña recién nacida con este síndrome.

CASO CLÍNICO

Se trata de neonato de sexo femenino, producto de la primera gesta de madre de 24 años de edad y con el antecedente de insuficiencia renal crónica de tres años de evolución, habiendo cursado durante el embarazo con infección reiterada de las vías urinarias, por lo que fue tratada con amikacina a la semana nueve y 35 de la gestación. Mediante ultrasonido, a las 23 SdG se le hizo el diagnóstico de *ectopia cordis* y amniocentesis genética que reportó cariotipo 46XX.

Nació por cesárea con puntaje por Capurro de 38.2 SDG; su peso de 2,569 g longitud de 48 cm y perímetrocefálico 33 cm. Ameritó reanimación con un ciclo de pre-

* Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales.

** Servicio de Cirugía Cardiovascular.

sión positiva intermitente de 20 segundos e intubación endotraqueal. A la exploración física se le encontró con normocefalia, fontanela anterior normotensa, frente prominente, facies triangular no dismórfica, fisura oblicua palpebral, nariz con base estrecha, punta bulbosa. El tórax con teletelia, presencia de *ectopia cordis*, ausencia de esternón, base diafragmática y pericardio (diafragmático) expuestos; el abdomen con presencia de onfalocele; genitales externos femeninos y extremidades sin alteraciones.

A su ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales se observó que el corazón "pediculado" con la punta orientada hacia arriba en la dirección de su cara, lo que le provocaba inestabilidad hemodinámica e hipotensión persistente, a pesar del manejo con aminas. El manejo inicial consistió en la colocación de gasas húmedas sujetas a goteo continuo con solución fisiológica (sostenidas con hilos para evitar que el peso de las gasas pudiera descompensar a la paciente).

Se manejó con ventilación mecánica asistida, debido a la falta de estabilidad mecánica por agenesia de esternón; además se le colocó un guante de látex para proteger el miocardio y se le mantuvo sedado con fentanyl y midazolam. Luego se le inicia medicamento antimicrobiano con ampicilina y amikacina.

A las 24 horas de vida se interviene por cirugía para disecar las membranas toracoabdominales y se le coloca una bolsa de látex y dos sondas endopleurales. Después de haber sido intervenida presenta un derrame pleural (del lado derecho) y del pericárdico de 15 mL y neumotorax bilateral de predominio derecho. En la química sanguínea se reporta glucosa de 440 mg/dL y manifiesta choque mixto (cardiogénico e hipovolémico), por lo que se le maneja con bicarbonato de sodio, insulina, adrenalina, noradrenalina, dobutamina, dopamina, hidrocortisona; además: transfusión de plasma y de paquete globular. Se le cambia el antibiótico ampicilina por dicloxacilina, y se le continúa administrando amikacina.

A los cuatro días de vida se le inicia nutrición parenteral, con lo que se logra estabilizar en su metabolismo. Al quinto día se hace ultrasonido transfontanelar que reporta ecogenicidad en área cercana al plexo coroides; el ecocardiograma reporta: ventrículo izquierdo de donde emerge aorta, ventrículo derecho de donde emerge arteria pulmonar, comunicación interventricular (CIV) amplia (de 11 mm) que funciona como cavidad ventricular única; también se observó la presencia de comunicación interauricular (CIA), tipo *ostium secundum* de 5 mm y estenosis valvular pulmonar moderada.

Aunado a los problemas mencionados manifiesta datos clínicos de sepsis, sin identificar el germen causal, por lo que se le cambia el esquema antimicrobiano a vancomicina y cefotaxima. Fue entonces valorada por un inmu-

nólogo que hace notar una disminución importante de linfocitos, aun cuando la cuenta leucocitaria estaba dentro de lo normal, por lo que en su opinión tenía inmunodeficiencia celular. Por esta razón sugiere su manejo con gammaglobulina y factor con transferencia.

Se hacen los siguientes estudios: ultrasonido transfontanelar, que reporta engrosamiento de plexo coroides derecho, ultrasonido renal normal, angiorresonancia y resonancia magnética del corazón; estos estudios reportan pulmones con condensación en ambas bases, corazón con presencia de tabiques y anillo aórtico, y comunicación interauricular e interventricular amplia. Ambos riñones se encontraron lobulados y el hígado central.

A los once días de vida se somete a cirugía para la corrección del onfalocele, la plicatura y el descenso diafragmático; además de la recolocación de malla de látex. Despues evoluciona satisfactoriamente y a los 23 días de vida se le inicia alimentación por vía bucal, permaneciendo así por tres días, pues se le indica ayuno antes de ser intervenida por cirugía para el retiro de fibrina, colocación de organdí y cambio de la membrana de látex al vigésimo sexto día.

Después, los Servicios de Cirugía Cardiovascular y Cirugía Plástica y Reconstructiva la valoran conjuntamente y deciden intentar el cierre quirúrgico de tórax, por lo que a los 33 días de edad se le somete a disección de colgajo de dorsal ancho izquierdo, levantando el músculo hasta escápula y se le "tuneliza" hasta tórax anterior, previo retiro de látex y nata de fibrina de tórax anterior, y se reporta cultivo de Enterococo faecalis y Estafilococo coagulasa negativo en la fibrina. En el hemitorax derecho se diseca un colgajo fasciocutáneo para rotación posterior en el resto de cara anterior del tórax. Se procede a dejar un área cruenta en la unión toracoabdominal del lado derecho que se cubre con membranas biológicas y organdí. Sin embargo, después de la cirugía se reporta que padece de anuria y edema generalizado; se le indica ayuno, furosemide, fentanyl, diazepam y dopamina, y se le empieza a administrar dicloxacilina y amikacina. Continuando con el apoyo de ventilación mecánica.

Evoluciona de manera tórpida con choque cardiogénico, insuficiencia renal aguda, hipotensión persistente, anuria y anasarca. Se le maneja con aminas, albúmina, solución fisiológica, furosemide, bicarbonato, midazolam, fentanyl y transfusiones de concentrado plaquetario y eritrocitario. Se pide valoración al Servicio de Cirugía Plástica para liberar algunos puntos de sutura (superiores e inferiores del colgajo izquierdo) con lo que parece mejorar la tensión arterial media. Tres días después a la cirugía presenta fiebre que se controla con paracetamol (IV). Se le hace hemocultivo que reporta "sin desarrollo bacteriano"; evoluciona luego con diuresis y signos vita-

les dentro de lo normal. Los estudios radiológicos muestran la presencia de enfermedad pulmonar crónica.

Es así como a los 38 días de vida empieza a presentar distiermias: entre 35.5 y 38 °C, hipotensión arterial persistente entre 27 y 31 mmHg, a pesar de aumentar la dosis de las aminas; presenta entonces desaturación entre 68 y 75% y bradicardia de 96 por minuto, por lo que se le inicia administración de cargas con solución fisiológica al 0.9%. Evoluciona con bajo gasto: con llenado capilar de 4 segundos, disminución de la diuresis media horaria y bradicardia con pobre respuesta a los medicamentos. Se le aumentan los parámetros de manejo del ventilador y se observa el deterioro progresivo de los signos vitales hasta presentar paro cardiorrespiratorio irreversible a las maniobras de reanimación, falleciendo a los 38 días de vida.

DISCUSIÓN

Es razonable pensar que los niños con pentalogía de Cantrell suelen morir por sepsis generadas a la exposición directa de los órganos torácico-abdominales al ambiente, como aconteció en este caso. La anomalía iniciada durante el desarrollo del mesodermo, entre los días 14 y 18 de la vida embrionaria, da lugar a una incompleta formación anatómica de la pared abdominal y del esternón distal, con aplasia del septo que forma el diafragma anterior y del pericardio diafragmático, lo que favorece la exposición del corazón y los órganos abdominales.¹⁻³

De aquí la importancia que tiene proteger lo más pronto posible los órganos y estructuras expuestas, por el desarrollo incompleto de la pared toracoabdominal. Lo que justifica la preocupación de proteger los órganos de estos niños. No obstante las medidas adoptadas, y el hecho de saber desde la etapa prenatal que la niña nacería con esta deformación, y a pesar de que se le colocó un parche de látex, se le corrigió el onfalocele y se inició la plastia diafragmática y los colgajos de piel para la plastia del tórax; la septicemia asociada a una deficiencia de la inmunidad celular interfirieron negativamente en que las medidas correctivas pudieran haberse hecho con éxito.

Como cabe suponer, por los argumentos ya mencionados, en otros hospitales de nuestro país se informa que tres de cada cuatro casos con *ectopia cordis* mueren por sepsis y que a partir de 1996 la sobrevida en ellos es de 28% y que los éxitos quirúrgicos siguen siendo escasos, aun cuando los mejores resultados se obtienen en los pacientes con *ectopia cordis* toracoabdominal parcial.⁵ No obstante, es pertinente señalar que en los casos en los que la ausencia de pericardio, el aumento de la hendidura es-

ternal y el grado de exteriorización del corazón causan *in utero* un mayor contacto con el líquido amniótico, favoreciendo la inflamación y el engrosamiento del epicardio, lo que compromete la función cardiaca;⁶ lo que probablemente contribuye a mayor riesgo de morir.

Es conveniente hacer notar que el diagnóstico prenatal de la *ectopia cordis* mediante la ecografía, permite identificar esta anomalía a las 10 semanas de gestación, lo que facilita programar las medidas a tomar para su manejo y tratamiento postnatal,^{7,9} ya que cuando se hace el diagnóstico en la etapa postnatal plantea un problema, por la dificultad técnica para su estudio con la ecocardiografía transtorácica, los riesgos de infección y arritmias comunes en estos pacientes, así como por la presencia de otras malformaciones asociadas, que dificultan el empleo del transductor. Por otro lado, el éxito quirúrgico para corregir estos problemas, es escaso y los mejores resultados se obtienen en la forma toracoabdominal parcial, lo que puede permitir la supervivencia de los niños a largo plazo.^{8,10}

Referencias

- 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.
- Herrera R, Medina C. *Ectopia cordis* toracoabdominal. *Arch Inst Cardiol Mex* 1962; 32: 79-85.
- Baeza-Herrera NC, Escobar-Izquierdo LM, García-Cabello L, Sánchez-Magaña L, Nájera-Garduño HM. Pentalogía de Cantrell. Informe de cuatro casos. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2008; 46(6): 673-6.
- Soria JA, Guzmán A, Hernández I et al. Presentación y discusión de un paciente con Pentalogía de Cantrell. *Rev Cub Obstet Ginecol* 2004; 30: 2.
- Yadav P, Mukherjee S, Sikarwar JS et al. Case report: Cantrell Pentalogy associated with encephalocele. A prenatal second trimester sonographic diagnosis. *Ind J Radiol Imag* 2003; 13(2): 145-6.
- Vázquez-Antona CA, Muñoz-Castellanos L et al. *Ectopia cordis*. Experiencia del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". *Can J Cardiol* 1999; 15(12): 1353-7.
- Repondek-Liberska M, Janiak K, Włoch A. Fetal echocardiography in *ectopia cordis*. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 249-52.
- Morales JM, Patel SG, Duff JA, Villarreal RL, Simpson JW. *Ectopia cordis* and other midline defects. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 111-4.

Correspondencia:

Dra. Alicia Elizabeth Robledo Galván
CMN 20 de Noviembre, ISSSTE
Av. Coyoacán y Félix Cuevas N° 540
Col. del Valle C.P. 03100
Teléfono 5200 3481
Email: aliciaerobledo@yahoo.com