

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

Luiza Vieira Pereira Antunes

Patricia Reis Domingos Vaz

PENTALOGIA DE CANTRELL
RELATO DE CASO

Duque de Caxias

2020

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

Luiza Vieira Pereira Antunes

Patricia Reis Domingos Vaz

PENTALOGIA DE CANTRELL
RELATO DE CASO

Monografia apresentada à disciplina de Trabalho de Conclusão de Curso II como um dos requisitos para a conclusão do Curso de Medicina.

Orientador: Professor Karla Ferreira Pinto

Duque de Caxias

2020

CATALOGAÇÃO NA FONTE
UNIGRANRIO - NÚCLEO DE COORDENAÇÃO DE BIBLIOTECAS

A636p

Antunes, Luiza Vieira Pereira.

Pentalogia de Cantrell: relato de caso / Luiza Vieira Pereira Antunes, Patricia Reis Domingos Vaz. – Duque de Caxias, 2020.
27 f. : il. ; 30 cm.

Trabalho de Conclusão de Curso (graduação em Medicina) – Universidade do Grande Rio “Prof. José de Souza Herdy”, Escola de Ciências da Saúde, 2020.

“Orientadora: Prof.^a Karla Ferreira Pinto”.

Referências: f. 26-27.

1. Medicina. 2. Genética médica. 3. Pentalogia de Cantrell. 3. Pré-natal. 4. Onfalocele. 5. Malformações. I. Vaz, Patricia Reis Domingos. II. Pinto, Karla Ferreira. III. Universidade do Grande Rio “Prof. José de Souza Herdy”. IV. Título.

CDD – 610

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

Luiza Vieira Pereira Antunes

Patricia Reis Domingos Vaz

PENTALOGIA DE CANTRELL
RELATO DE CASO

Aprovado pela banca:

Prof. _____

Prof. _____

Em _____ de _____ 2020

Duque de Caxias

2020

DEDICATÓRIA

Dedicamos este trabalho à Deus, sem Ele não teríamos chegado até aqui. Dedicamos também aos nossos pais, pois graças aos esforços deles que hoje podemos concluir nosso curso.

AGRADECIMENTOS

Primeiramente agradecemos à Deus por nos guiar e dar-nos forças para perseverarmos nessa trajetória.

Agradecemos à nossa querida professora orientadora Karla Ferreira Pinto, por ter aceitado o nosso projeto, pelo incentivo, pela dedicação e pela paciência. Obrigada pelas valiosas contribuições dadas durante todo o processo e por sempre nos motivar.

Agradecemos à nossa professora Raquel Noboa, por toda paciência e prontidão para sanar nossas dúvidas. Obrigada por nos ajudar nesse momento tão importante.

Agradecemos aos nossos pais, por sempre nos incentivarem e acreditarem que chegaríamos até o fim. Às nossas irmãs e sobrinhos pelo carinho e atenção.

EPÍGRAFE

“Conhecimento não é aquilo que você sabe, mas o que você faz com aquilo que você sabe.”
(Aldous Huxley)

RESUMO

Introdução: A Pentalogia de Cantrell é uma doença congênita rara, descrita em 1958 por James R. Cantrell, que envolve malformações da parede abdominal anterior, pericárdio, diafragma, esterno e coração. Sua incidência é estimada em 1 caso para cada 65.000-200000 nascidos vivos. O prognóstico é reservado, variando conforme o espectro de sua apresentação, o grau de exposição do coração e as anomalias associadas. Até hoje, poucos relatos da síndrome em seu espectro completo foram descritos. **Objetivo:** analisar a importância do diagnóstico pré natal em conjunto com os exames complementares para assim atingir detecção precoce da patologia e indicar a necessidade de cuidados perinatais destes neonatos, permitindo um melhor aconselhamento aos pais, podendo ainda indicar a via de parto mais adequada e, em algumas situações, orientar a técnica de correção cirúrgica. **Métodos:** Neste relato será apresentado um paciente do sexo feminino com diagnóstico de onfalocele no período pré-natal porém a gestante não foi encaminhada para um serviço com atenção especializada necessária. Os métodos utilizados serão a revisão do prontuário de internação da paciente em questão e através de revisão bibliográfica realizada a partir de artigos publicados entre 2008 e 2020 nos bancos de dados Scielo, Pubmed e UptoDate. **Conclusão:** A Pentalogia de Cantrell apesar de rara impõe um conhecimento aprofundado e um diagnóstico prévio para possibilitar uma avaliação mais cuidadosa dos casos suspeitos, para que dependendo do resultado, a intervenção e cuidados precoces possam diminuir a mortalidade perinatal.

Palavras Chaves: Pentalogia de Cantrell, pré natal, onfalocele, malformação.

ABSTRACT

Introduction: Cantrell's Pentalogy is a rare congenital pathology, described in 1958 by James R. Cantrell, which involves malformations of the anterior abdominal wall, pericardium, diaphragm, sternum and heart. Its incidence is estimated at 1 case for every 65,000-200,000 live births. The prognosis is reserved, varying according to the spectrum of its presentation, the degree of exposure of the heart and the associated anomalies. To date, few reports of the syndrome in its full spectrum have been described. **Objective:** to analyze the importance of prenatal diagnosis in conjunction with complementary exams in order to achieve early detection of the pathology and indicate the need for perinatal care for these newborns, allowing better advice to parents, and also indicating the most appropriate way of delivery in some situations, guide the surgical correction technique. **Methods:** In this report, a female patient with omphalocele in the prenatal period will be presented, but the pregnant woman was not referred to a service with the necessary specialized care. The methods used will be the review of the hospitalization record of the patient in question and bibliographic review based on articles published between 2008 and 2020 in the Scielo, Pubmed and UptoDate databases. **Conclusion:** Cantrell's Pentalogy, although rare, requires in-depth knowledge and prior diagnosis to enable a more careful assessment of suspected cases so that depending on the result, early intervention and care can decrease perinatal mortality.

Keywords: Cantrell's Pentalogy, prenatal care, omphalocele, malformation.

LISTA DE ABREVIATURAS E\OU SIGLAS

EP Estenose Pulmonar

CIA Comunicação Intra-atrial

CIV Comunicação Interventricular

PC Pentalogia de Cantrell

US Ultrassonografia

UTI Unidade de terapia intensiva

RM Ressonância magnética

RN Recém Nascido

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Onfalocele gigante ----- página 21



Figura 2: Regressão progressiva dos órgãos abdominais por curativo de Abello----- página 21



Figura 3: Vacuoterapia ----- página 21



Figura 4: Defeito e correção cirúrgica do diafragma ----- página 21

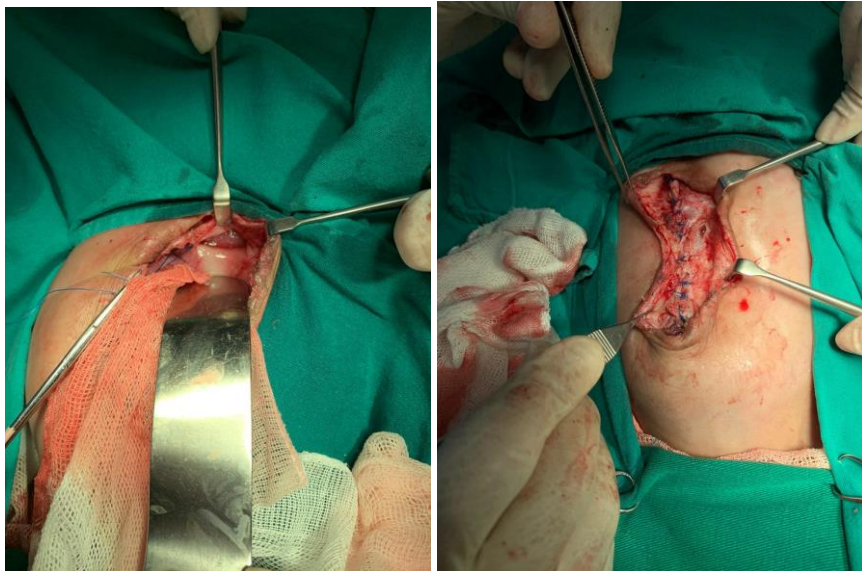
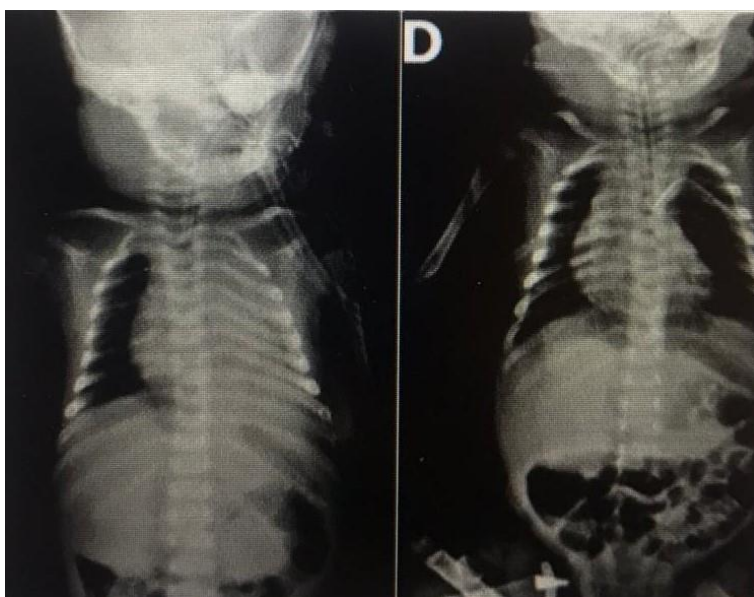


Figura 5: Rx de tórax com Quilotórax e após tratamento ----- página 22



SUMÁRIO

1 – INTRODUÇÃO	13-14
2 – REVISÃO DA LITERATURA	15-19
3 – OBJETIVOS	20
4 – MATEIRAL E MÉTODOS	21
5 – RELATO DE CASO	22-23
6 – DISCUSSÃO	24
7 – CONCLUSÃO.....	25
8 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	26-27

(NESTA PÁGINA COLOQUEM ALGUMA GRAVURA PARA ILUSTRAR)

SE EXCLUÍREM ESTA PÁGINA A ENUMERAÇÃO FICARÁ ERRADA PORQUE A QUEBRA DE PÁGINA FOI FEITA AQUI.

OU DEPOIS QUE IMPRIMIREM PODEM ANULAR ESTA PÁGINA

1 – INTRODUÇÃO

A Pentalogia de Cantrell (PC) é uma anomalia congênita rara que consiste na junção de cinco malformações: anormalidade na parede abdominal superior, normalmente onfalocele, defeito esternal inferior, defeito diafragmático anterior, defeito pericárdico diafragmático e anomalias congênitas do coração, entre elas Comunicação Interventricular (CIV), Comunicação Intra-atrial (CIA), Tetralogia de Fallot, Estenose pulmonar, e em casos mais graves, a Ectopia Cordis. A patogênese dessa condição ainda não é totalmente conhecida, mas o defeito no mesoderma lateral durante a fase inicial da gravidez é a hipótese mais aceita, e o seu prognóstico depende da associação de malformações e do tipo das anomalias cardíacas.

Ela foi descrita pela primeira vez em 1958 por James R. Cantrell, em que até então tinham 21 casos reportados¹ tendo até hoje apenas 250 casos². A pentalogia de Cantrell possui uma incidência de 1:65000 a 1:200000⁴ nascidos vivos com uma pequena predominância no sexo masculino.

Anos após sua descrição, Toyama concebeu um sistema de classificação para definir melhor a doença que permanece relevante até hoje³. Ele dividiu os pacientes em três grupos: pentalogia certa, provável ou incompleta. Os pacientes foram considerados certos se possuíam todos os cinco defeitos e prováveis se tivessem quatro defeitos, incluindo uma anormalidade intra-cardíaca e um defeito na parede ventral. O terceiro grupo de pacientes classificados como incompleto, geralmente carecia do defeito intra-cardíaco ou de um ou mais dos defeitos remanescentes que impediam a classificação como certa ou provável³.

O diagnóstico precoce é de extrema importância para o manejo da gestação e posteriormente para o tratamento do recém-nascido, e pode ser feito, mais comumente, no 2º trimestre da gestação, através da Ultrassonografia pré natal, tendo a Onfalocele como o principal defeito visualizado. Caso haja suspeita de um defeito no desenvolvimento o ultrassom 3D fornece um maior detalhamento para elucidar a suspeita. A ressonância magnética fetal é frequentemente obtida para confirmar o diagnóstico e, se houver suspeita de pentalogia, o ecocardiograma fetal é extremamente importante para determinar a presença de

anormalidades intra-cardíacas⁴. Como a Pentalogia de Cantrell foi associada à aneuploidia em vários casos, como por exemplo a Trissomia do cromossomo 18, a análise cromossômica também é importante nesta fase, a fim de melhor informar e aconselhar as famílias. De acordo com as anomalias observadas no ultrassom é possível que hipóteses diagnósticas sejam levantadas, tais como: Ectopia Cordis Torácica Isolada, Síndrome de Beckwith-Wiedemann e Herniação do intestino médio fisiológico⁴.

No entanto, mesmo que o diagnóstico possa ser estabelecido precocemente para um melhor acompanhamento e condução do caso, ainda existem casos em que o diagnóstico não é feito ou até mesmo negligenciado, quando feito. Dessa forma não ocorre o encaminhamento adequado da gestante para um centro hospitalar de maior complexidade capaz de oferecer todo o suporte necessário para o seguimento da gestação, aumentando assim, a taxa de morbimortalidade da doença, tanto no período fetal quanto após o nascimento.

Portanto, o objetivo desse trabalho será analisar a importância do diagnóstico pré natal em conjunto com os exames complementares para que, com isso, ocorra o suporte necessário para a gestante, para o feto e, posteriormente para o recém nascido para assim atingir uma maior taxa de sobrevivência.

2 – REVISÃO DA LITERATURA

A pentalogia de Cantrell é uma malformação congênita, descrita em 1958 por James R. Cantrell, caracterizada por defeitos que envolvem a parede abdominal, parte inferior do esterno, região anterior do diafragma e pericárdio diafragmático, bem como anomalias cardíacas que variam em grau e gravidade, a comunicação interventricular (CIV) é a mais prevalente. Além da comunicação interventricular, pode apresentar divertículos ventriculares, comunicação interatrial (CIA), estenose ou atresia da artéria pulmonar, dextrocardia, veia cava superior esquerda anômala, retorno venoso pulmonar anômalo, *truncus arteriosus*, aneurisma ventricular e tetralogia de Fallot.⁶ A síndrome recebeu diversas denominações com o passar do tempo, entre elas ectopia cordis toracoabdominal, Síndrome de Cantrell-Heller-Ravitch e Síndrome de hérnia peritônio-pericárdio-diafragmático.⁷

Apresenta uma incidência de 1:65000 a 1:200000⁴ nascidos vivos com uma pequena predominância no sexo masculino.

A patogênese da síndrome ainda não foi completamente elucidada. As anormalidades são decorrentes de um defeito na fusão medial do mesoderma, responsável pela formação da parede tóraco-abdominal. Cantrell et al (1958) sugeriram uma falha no desenvolvimento de um segmento do mesoderma lateral em torno do 14º a 18º dia da idade gestacional⁸. Embora sua etiologia permaneça desconhecida, postula-se que tenha uma origem multifatorial, envolvendo aspectos hereditários e ambientais. Suspeita-se que mutações nos genes do cromossomo X estejam relacionadas à gênese dos defeitos de fusão das paredes tóraco-abdominal⁹ enquanto outros estudos sugerem uma herança ligada ao X observadas em algumas famílias. Além disso alguns casos foram associados com a trissomia do cromossomo 18 e do 13. Casos pré-natais associados a aumento da translucência nuchal e higroma cístico têm sido descritos na literatura, mas são raros.

Uma revisão da literatura médica aponta para a possibilidade de ocorrência da síndrome em diferentes graus de severidade. Em 1972, Toyama, através da revisão de 61

casos, sugeriu a classificação da síndrome em três classes: 1) Classe I - síndrome completa, cuja presença dos cinco defeitos caracteriza o diagnóstico de certeza; 2) Classe II - provável síndrome, com quatro defeitos presentes, incluindo as malformações intra-cardíacas e da parede anterior do abdome; e 3) Classe III - síndrome incompleta, com diferentes combinações das malformações, porém com o defeito esternal sempre presente.³

A expressão dos defeitos pode ser variável e o prognóstico depende da gravidade das lesões. Entretanto, pacientes com ectopia cordis usualmente apresentam uma alta taxa de mortalidade perinatal. Caracteristicamente podem ser encontradas alterações em 5 diferentes sítios, são eles: parede abdominal, esterno, diafragma, pericárdio e sistema cardiovascular.

Entre os defeitos da parede abdominal, observa-se a onfalocele como a principal alteração encontrada (67%) seguida de diástese do reto abdominal (13%), hérnia epigástrica (11%) e hérnia umbilical (7%). Os defeitos no esterno são divididos entre separação do terço inferior com ausência do apêndice xifóide (10%) e ausência total do esterno, sendo essa uma alteração menos encontrada (4%).

As anormalidades cardiovasculares podem ser divididas em: Defeito do septo interventricular (CIV) (presente em quase 100% dos casos); CIA (50%); Estenose pulmonar (EP) (33%); Tetralogia de Fallot (20%); Ectopia Cordis e Divertículos ventriculares. O defeito do pericárdio parietal é uma alteração variável e permite a comunicação por continuidade entre as cavidades peritoneal e pericárdica. Dentre todas as malformações citadas observa-se que o defeito do diafragma anterior, além do defeito do septo interventricular, é a alteração comum a quase todos os casos, tendo uma incidência de 91%.

Além dos 5 focos de malformações, pode-se observar anormalidades craniofaciais ou do sistema nervoso central como labioleporino, encefalocele, anencefalia e hidrocefalia, e defeito em órgãos abdominais como agenesia de vesícula biliar e poliesplenia. Manohar et al

(2013) relataram um caso raro de associação da Pentalogia à exencefalia e meningomielocoele em um feto de uma primigesta de 19 anos de idade, com histórico de consanguinidade¹⁰.

Sendo assim, a Pentalogia de Cantrell é uma malformação grave, associada a elevados índices de morbi-mortalidade perinatal, necessitando portanto de uma abordagem multidisciplinar e uma conduta individualizada para cada caso conforme o tipo e a extensão das malformações. O diagnóstico deve ser feito preferencialmente no pré natal para que ocorra determinação precoce de alguma malformação e consequente encaminhamento da gestante para um centro com atenção especializada e multidisciplinar para seguir com a gestação e permitir um acompanhamento adequado do feto e futuramente diminuir a morbi-mortalidade do recém-nascido.

A conduta obstétrica consiste na realização de exames de rotina para avaliar possíveis alterações anatômicas no feto e solicitação de cariótipo fetal para analisar a existência ou não de alterações cromossômicas. O primeiro exame a ser feito é a Ultrassonografia (US), que permite medir a translucência nucal e a visualizar mais detalhada as estruturas fetais, que no caso da PC tem a onfalocele como principal achado. Apesar de existirem relatos em que o diagnóstico da Síndrome de Cantrell foi estabelecido no primeiro trimestre, sabe-se que o diagnóstico definitivo de um defeito na parede abdominal anterior deve ser evitado antes de completadas as primeiras 12 semanas de gestação, pois durante este período, o processo embriológico de retorno do intestino à cavidade abdominal a partir da base do cordão umbilical ainda está em evolução em fetos considerado normais¹¹. Caso haja suspeita de um defeito no desenvolvimento o ultrassom 3D fornece um maior detalhamento para elucidar a suspeita. A ressonância magnética (RM) pode ser um complemento à avaliação da US em casos de suspeita de pentalogia de Cantrell. Ela tem sido importante para a confirmação diagnóstica, para o delineamento da extensão da herniação dos órgãos toracoabdominais e para a determinação das margens exatas dos defeitos esternais, diafragmáticos e da onfalocele.¹⁰ Se houver suspeita de pentalogia, o ecocardiograma fetal é extremamente importante para determinar a presença de anormalidades intra-cardíacas⁴.

Logo o diagnóstico da Pentalogia de Cantrell é baseado, principalmente, em exames de imagem e análise do cariótipo do feto e para complementar pode ser usado a classificação de Toyama.

O tratamento de pacientes com pentalogia de Cantrell representa um grande desafio multidisciplinar, envolvendo a anestesiologia, cirurgia cardiovascular, cirurgia pediátrica e a terapia intensiva neonatal.

O reparo cirúrgico dessa doença é complexo, devido à estrutura pouco desenvolvida da caixa torácica e à dificuldade de posicionar o coração ectópico no interior do tórax. O tratamento cirúrgico deve ser o mais breve possível, minimiza assim os riscos de ruptura espontânea, arritmias e formação de trombos no divertículo ventricular presente. A correção precoce do defeito abdominal reduz os riscos de infecção e perda de líquidos.

A anestesia para o tratamento cirúrgico da pentalogia de Cantrell é um grande desafio. O fechamento de cada defeito pode comprometer gravemente a função dos órgãos subjacentes. O manejo hemodinâmico e respiratório exige atenção e habilidade, devido à imaturidade pulmonar, aos defeitos cardíacos e à alta pressão abdominal após o fechamento dos defeitos das paredes abdominais e torácica.

A sobrevivência é determinada pela gravidade e complexidade das malformações cardíacas. Além disso, podemos afirmar que o resultado do procedimento cirúrgico e das possíveis complicações pós-operatórias definirá o prognóstico do paciente.

O cuidado intensivo pós-operatório é essencial, devido às principais complicações pós-operatórias, como a hipóxia, decorrente da hipoplasia pulmonar, e às alterações hemodinâmicas fruto da correção cirúrgica da malformação congênita e do aumento da

pressão abdominal após o fechamento da parede. Embora historicamente o resultado seja desanimador, não devemos permitir que a escassez de estudos influencie o prognóstico negativo ligado a essa doença.

3 – OBJETIVOS

1.1 GERAL

Analisar a importância do diagnóstico da patologia abordada no período pré-natal em conjunto com os exames complementares.

1.2 ESPECÍFICOS

Identificar os sinais e sintomas da doença ainda no período pré-natal.

Descrever a investigação através dos exames complementares.

Descrever as normas para que a Unidade de Saúde apresente o suporte necessário, tanto para a gestante quanto para o bebê, no diagnóstico e tratamento da patologia abordada.

4 – MATERIAIS E MÉTODOS

A metodologia utilizada foi um estudo de caso baseado no período de internação de uma paciente internada no Hospital Municipal Albert Schweitzer, que foi encaminhada, pós nascimento, para o mesmo apenas com o diagnóstico de Onfalocele e posteriormente, na cirurgia de correção, diagnosticada com Pentalogia de Cantrell.

Os métodos utilizados para a pesquisa serão o estudo do prontuário da criança em questão e uma revisão não sistemática da literatura realizada a partir de seleção de artigos publicados entre 2008-2020, nos bancos de dados Scielo, Pubmed, Up to Date.

5 – RELATO DE CASO

Recém-nascido (RN) do sexo feminino, nascida com 37 semanas de gestação (APGAR 8-9, 3115 g) nascida de cesárea eletiva de mãe diabética insulino-dependente, em hospital de média complexidade. A história pré-natal mostrou um episódio de infecção urinária e sorologias maternas para TORCH negativas. A mãe negou uso de drogas ou história familiar para outras comorbidades e relatou uma gestação anterior há 10 anos, sem complicações. A mãe realizou o pré natal corretamente e em um ultrassom obstétrico de 12 semanas foi observado onfalocele e assim foi seguido o acompanhamento materno com pré natal de risco, porém não houve encaminhamento para um centro especializado com suporte para a mãe e para o RN.

No nascimento, uma onfalocele gigante contendo parte do fígado foi confirmada (figura 1) e o bebê foi transferido para o Hospital Municipal Albert Schweitzer, no primeiro dia de vida, com transporte efetivo, onde ficou internado na UTI neonatal para atendimento cirúrgico. Na admissão, o bebê estava respirando espontaneamente e hemodinamicamente estável. Uma massa pulsátil foi observada na parte inferior perto do peito, sugerindo uma malformação do esterno.

A estratégia inicial da Cirurgia Pediátrica e as equipes da UTI neonatal foi obter uma redução da onfalocele (apresentando 10cm de defeito da aponeurose transversal) por curativo de Abello (uma vez que a onfalocele não estava rota), a fim de permitir o crescimento da pele e da fascia e para evitar a síndrome compartimental causado pela desproporção do conteúdo (figura 2). O curativo foi feito cortando dois curativos hidrocolóides (Duoderm © / Nuderm ©) em um formato T e para obter uma progressiva redução da onfalocele por pressão centrípeta. Após redução diária, no dia 21 a pele da RN começou a apresentar sinais de infecção com conteúdo exsudativo mas apesar do conteúdo abdominal ter sido bem adaptado dentro da cavidade, a aponeurose ainda não permitia fechamento sem tensão do abdômen, com o defeito apresentando cerca de 7 cm.

A equipe decidiu associar Vacuoterapia (figura 3), com o intuito de induzir granulação, secções secas e para melhorar neovascularização. Uma pressão negativa constante de 30 mmHg foi usada por 10 dias. A cirurgia foi programada para fechar o defeito da parede ventral após 21 dias de redução abdominal progressiva pela técnica de Abello e 17 dias de curativo a vácuo. Na cirurgia, um defeito no lado anterior esquerdo do diafragma, agenesia da parte inferior do pericárdio e do esterno foram observados, causando protrusão do coração para a cavidade abdominal. Neste ponto, a síndrome de Cantrell foi diagnosticada e a equipe optou apenas por fechar a parede abdominal e a pele e para obter uma descrição detalhada, estudar a anatomia e função cardíaca, a fim de traçar uma melhor estratégia clínico-cirúrgica, apesar de um ecocardiografia normal anterior. A segunda ecocardiografia mostrou uma pequena comunicação inter-atrial e insuficiência tricúspide. Com isso um cirurgião cardíaco foi consultado, e sugeriu um tratamento conservador para o defeito do pericárdio.

O bebê foi reoperado após 2 dias. A hérnia diafragmática foi tratada por uma sutura direta (figura 4) com pontos separados (0,0 Prolene) e o abdômen foi fechado com Vycril, mas no 11º dia de pós-operatório, a paciente teve que ser reoperada devido a evisceração, sendo assim resolvida a parte cirúrgica da paciente. Depois disso, ela apresentou uma endocardite/ trombo cardíaco, tratado com antibióticos e anticoagulantes que ocasionou síndrome da veia cava superior e dificuldades para inserir um novo cateter venoso central, com conseqüente lesão torácica e quilotórax bilateral, maior do lado esquerdo (figura 5).

O vazamento foi tratado com drenagem de tórax bilateralmente, nutrição parental, 14 dias de octreotida e nutrição enteral de triglicerídeos de cadeia média. O bebê foi encaminhado para a UTI, necessitando de alimentação por cateter nasogástrico devido a distúrbio da deglutição, sendo assim agora acompanhada pela pediatria do setor intensivo¹².

6 – DISCUSSÃO

De acordo com os dados clínicos, a paciente pode ser classificada como Pentalogia de Cantrell Classe I pela classificação de Toyama, que é definido pela presença dos cinco defeitos principais relacionados à síndrome (defeitos da parede abdominal, parte inferior do esterno, região anterior do diafragma e pericárdio diafragmático e anomalias cardíacas que variam em grau e gravidade). O espectro da síndrome pode também ser classificado como classe II (presença de quatro dos defeitos clássicos, incluindo parede cardíaca e anormalidades abdominais) e classe III com menos defeitos.

Neste caso, após o diagnóstico pré-natal de uma onfalocele maior, um cirurgião pediátrico deve estar envolvido para aconselhamento e planejamento do caso, logo faz-se necessário o encaminhamento da gestante para um centro especializado com uma equipe multidisciplinar. A ecocardiografia fetal é indicada quando um feto é diagnosticado com onfalocele. A ressonância magnética fetal também pode ser útil nessa situação. Esses exames seriam fundamentais para facilitar estratégias de tratamento após o nascimento. Infelizmente, a assistência pré-natal é frequentemente inadequada nos países de baixo desenvolvimento.

Compensar malformações cardíacas e pulmonares para evitar procedimentos extremamente invasivos é uma prioridade. Realizar o reparo da onfalocele como foi feito neste caso, adia a probabilidade de cirurgia e consequente anestesia, reduzindo assim a duração da ventilação mecânica, o tempo para alta, retorno para alimentação completa e o risco de infecções. É importante afirmar que a conduta para redução da onfalocele seria a mesma caso a Pentalogia fosse descoberta desde o pré natal.

Sabe-se que é uma doença de alta morbimortalidade e que sobrevida dessa doença é determinada pela gravidade e complexidade das malformações cardíacas. Além disso, podemos afirmar que o resultado do procedimento cirúrgico e das possíveis complicações pós-operatórias é o que irá definir o prognóstico do paciente.

7 – CONCLUSÃO

A Pentalogia de Cantrell é uma anomalia congênita rara que requer um conhecimento aprofundado e um diagnóstico prévio para que a intervenção e os cuidados precoces ocorram e assim possam diminuir a mortalidade perinatal.

No caso abordado é importante ressaltar a importância da abordagem cirúrgica precoce, uma vez que obteve-se sucesso no ponto de vista funcional da doença. É de extrema relevância a orientação correta aos pais de que essa doença é de alta morbimortalidade e que pode evoluir com distúrbios da deglutição e possível disfunção neurológica, sugerindo, assim, intenso acompanhamento multidisciplinar durante a vida da paciente, como por exemplo Fonoaudiologia, Pediatria, Cardiopediatria e Fisioterapia.

Conclui-se então que a paciente teve uma boa assistência médica após encaminhamento para o centro especializado, porém por ter uma malformação cardíaca associada, seu prognóstico é mais reservado, sendo necessário, portanto, um acompanhamento rigoroso e rotineiro de sua condição durante sua vida.

8 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Williams AP, Marayati R, Beierle EA. Pentalogy of Cantrell. Semin Pediatr Surg. 2019;28(2):106-110.
2. Jnah AJ, Newberry DM, England A. Pentalogy of Cantrell: Case Report With Review of the Literature. Adv Neonatal Care. 2015; 15(4):261–8 [PubMed] [Google Scholar]
3. Toyama WM. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: a case report and review of the syndrome. Pediatrics. 1972; 50(5):778–92 [PubMed] [Google Scholar]
4. Ergenoğlu MA, Yeniel A, Peker N, et al. Prenatal diagnosis of Cantrell pentalogy in first trimester screening: case report and review of literature. J Turk Ger Gynecol Assoc. 2012; 13(2):145–8 [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
5. Barros MAL, Nunes FC, Barros CMAR. Diagnóstico Ecocardiográfico e Ultrassonográfico de Ectopia Cardíaca (Síndrome de Cantrell). Rev bras ecocardiogr imagem cardiovasc. 2011; 24(1):93-6
6. Costa JVS, et al. Anestesia em cirurgia para correção de Pentalogia de Cantrell: relato de caso. Rev. Bras. Anesthesiol. vol.69 no.3 Campinas May/June 2019 Epub Aug 12, 2019
7. Madi JM, et al. Ectopia Cordis Associated with Pentalogy of Cantrell-A Case Report. Rev. Bras. Ginecol. Obstet. vol.41 no.5 Rio de Janeiro May 2019 Epub June 27, 2019
8. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. Surg Gynecol Obstet. 1958; 107:602–614

9. Alagappan P, Chellathurai A, Swaminathan TS, Mudali S, Kulasekaran N. Pentalogy of Cantrell. Indian J Radiol Imag 2005; 15:81-84. Retratação em: Bhat RY, Rao A, Muthuram. Cantrell syndrome in one of a set of monozygotic twins. Singapore medical journal 2006; 47(12):1087

10. Kachare MB, Patki VK, Saboo SS, Saboo SH, Ahlawat K, Saboo SS. Pentalogy of Cantrell associated with exencephaly and spinal dysraphism: antenatal ultrasonographic diagnosis. Case report. Med Ultrason 2013; 15: 237-239 6) Toyama WM. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall,

11. Mula R, Goncé A, Bennásar M, Arigita M, Meller E, Nadal A, Sánchez A, Botet F, Borrel A. Prevalence and perinatal outcome of dichorionic and monochorionic twins with nuchal translucency above the 99th percentile and normal karyotype. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 35: 14–18

12. Martins AB, Serra R, Pinto KF, Amaral L, Silva EHF. Pentalogy of Cantrell: Intraoperative diagnosis of a Toyama class 1 case, treated by stage management. Revista CIPERJ vol VIII, número II, novembro 2020.