

PENTALOGIA DE CANTRELL. PRESENTACION DE UN CASO

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE
"DR. EDUARDO AGRAMONTE PIÑA"

Dr. David Páez Campoy, Dr. Ramón Renom Estrada,**
Dr. Eduardo Pedroso Filiberto,*** Dr. Luis Bastián Manso****
y Dr. Rafael A. Félix León******

Se estudia el caso de un recién nacido que presenta pentalogía de Cantrell o ectopia cordis toracoabdominal, se revisa la literatura médica al respecto. Se señalan los defectos de la pared torácica y abdominal, diafragma y cardiovasculares que componen ésta, y se informan las medidas terapéuticas a seguir.

INTRODUCCION

En 1958, *Cantrell, Heller y Ravitch*¹⁻³ describen un síndrome malformativo congénito constituido por cinco anomalías:

1. Fisura esternal distal.
2. Onfalocele o defecto supraumbilical de la línea media del abdomen.
3. Defecto anterior, semilunar, del diafragma.
4. Defecto pericárdico que permite libre comunicación entre el pericardio y el peritoneo.
5. Defecto intracardiaco.

Su causa permanece desconocida y en general, las anomalías pueden variar ampliamente. Los primeros reportes sobre la entidad aparecieron en 1778, por *Ramel*, y en 1937, por *O'Bryen*.¹

* Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica.

** Especialista de II Grado en Pediatría. Jefe del Servicio de Terapia Intensiva.

*** Especialista de I Grado en Cardiología. Jefe del Servicio de Cardiología.

**** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Asistente.

***** Especialista de I Grado en Radiología. Jefe del Servicio de Radiología.

En la literatura médica universal son muy escasos los pacientes citados, y la terapéutica genral del defecto, es compleja y está sujeta a discusiones, hechos que nos motivan a presentar este caso, y a realizar a la vez una revisión de este estado patológico.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente K.P.P., de historia clínica número 308259, de seis horas de nacido, que pesó al nacer 2 700 g, del sexo masculino y de la raza blanca.

Ingresa el día 6 de mayo de 1985, remitido de Florida, por presentar malformación de la pared abdominal (onfalocèle gigante), sin que presente síntomas asociados.

Fue producto de un primer embarazo, que transcurrió normalmente, con parto a las 37 semanas, eutócico, con líquido meconial intenso (+++), pero por demás, sin complicaciones.

No se recogen otros antecedentes de interés.

Examen físico

Onfalocèle gigante, con membranas del saco intactas. Latido cardíaco visible y palpable en la región superior del onfalocèle, por debajo del tejido celular subcutáneo (ectopia cordis). Gran defecto esternocostal en los dos tercios inferiores de la pared torácica anterior, con disyunción marcada de la pared ósea. Cianosis distal y peribucal.

Se realizó la radiografía de tórax, y se observó deformidad severa de la jaula torácica, con descenso de los arcos costales posteriores (figura 1).

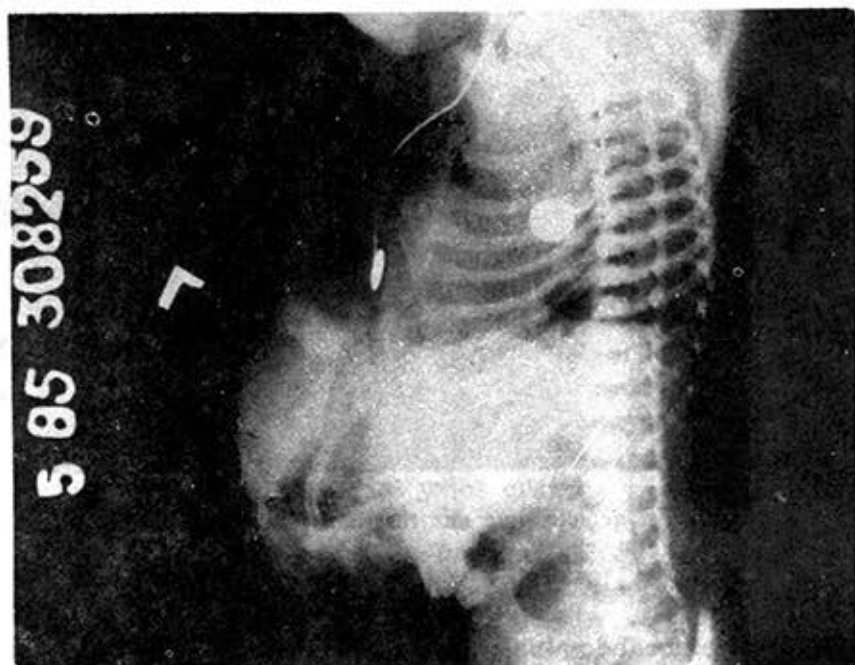


FIGURA 1. Estudio radiográfico en el que se aprecian el onfalocèle gigante, la deformidad torácica y la ectopia cordis (electrodo anterior).

En la gasometría se constató acidosis respiratoria e hipoxemia.

Se valoró el realizar un tratamiento quirúrgico urgente, pero dada la extensión del gran defecto toracoabdominal, y ante la posibilidad real de no poderle ofrecer solución inmediata al mismo, se decidió mantener una actitud expectante.

Se valoró con cardiología, el cual detecta en el electrocardiograma realizado un Δ QRS $+ 30^\circ$, trastornos de conducción interauricular y en las derivaciones precordiales no se observaron vectores izquierdos. Se planteó como posibilidad la existencia de un ventrículo único.

Desde el punto de vista físico sólo se comprobó la presencia de un SS II / VI en el mesocardio.

Al siguiente día de su ingreso, el niño presenta un cuadro de bradicardia y bradipnea, con cianosis generalizada, que necesitó de intubación endotraqueal y acoplamiento al *baby lock*, en régimen de ventilación asistida.

Dado que su cuadro clínico empeoraba progresivamente, presentando acidosis mixta en las gasometrías realizadas, bradicardia y bradipnea intensas, que lo llevaron al paro respiratorio, se intentó al tercer día de ingresado, la corrección quirúrgica del defecto, pero el niño falleció en el salón de operaciones, a los pocos minutos de iniciado el acto operatorio (figuras 2 y 3).

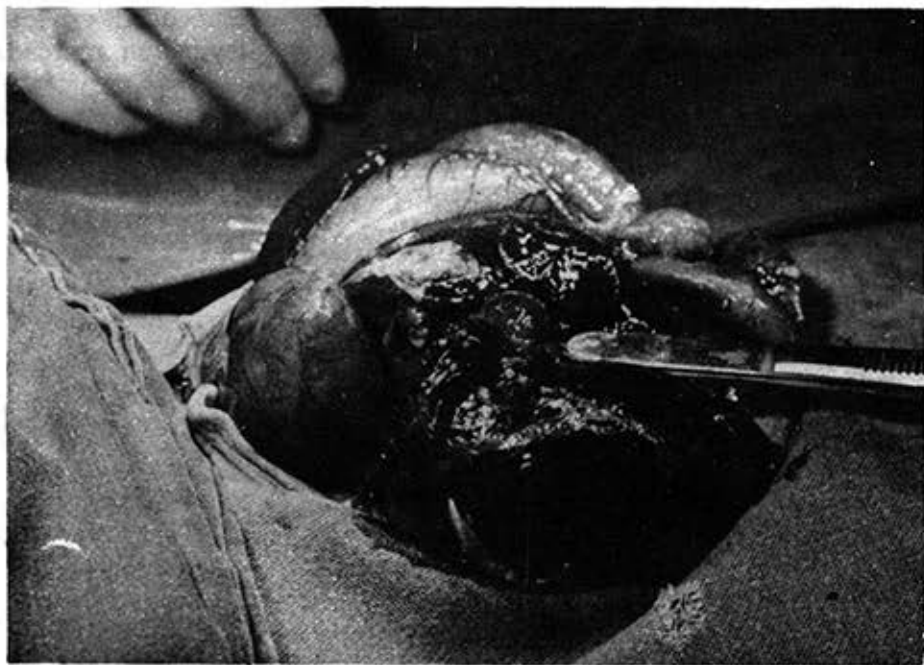


FIGURA 2. Vista general del defecto, una vez reseca las cubiertas del onfalocele.

Hallazgos operatorios

Gran disrafia toracoabdominal, fisura esternal distal, con defecto semilunar anterior del diafragma, pericardio intacto, onfalocele gigante y malrotación intestinal.



FIGURA 3. Acercamiento en que se muestran las anomalías cardíacas y del diafragma anterior.

En el estudio necrópsico cardiovascular se comprobó la existencia de una comunicación interventricular (CIV) alta, con tronco arterioso común.

COMENTARIOS

La ectopia cordis toracoabdominal, o pentalogía de Cantrell, representa un complejo malformativo congénito en el que la pared anterior del cuerpo falla en su fusión, caudalmente, más allá del ombligo, y que tiene como defecto básico una ausencia o deficiencia del tejido mesenquimal de la línea media ventral, en el cual las estructuras del mesoderma crecen normalmente.^{1 2 4}

Su comienzo generalmente ocurre en la vida embrionaria precoz, antes de que se lleve a efecto la división del mesoderma en sus capas somática y esplácnica,¹ pues la pared ventral del feto se forma por migración anterior, circunferencial, de los pliegues laterales del cuerpo, que contienen mesoderma somático y esplácnico.^{2 5}

Duhamel⁶ describe cuatro pliegues: cefálico, caudal y dos laterales.

El pliegue cefálico (esplacnopleura) contiene el mesoderma que está relacionado con el desarrollo del corazón y los grandes vasos.

La capa somática del mesoderma forma la pared torácica y el epigastrio, así como el septum transversum, de aquí que un fallo primario en la embriogénesis normal de estos elementos, dé lugar al grupo de anomalías de esta enfermedad.^{1 2 4 5}

Spitz, en su trabajo, describe cinco casos, y cita a Toyama,⁷ que recopiló 61 casos; 36 con el síndrome de expresión total, 18 sospechosos y 8 de expresión incompleta.

Su diagnóstico positivo se establece con relativa facilidad desde el punto de vista clinicoradiológico, y se le han señalado como anomalías cardíacas las siguientes: ^{1-3 8}

1. Defectos septales -comunicación interauricular (CIA) y C.I.V.- los más frecuentes.
2. Tetralogía de Fallot (20 %); estenosis pulmonares (33 %); divertículos del ventrículo izquierdo (20 %) y otras como tronco común, atresia tricuspídea, ventrículo único y dextrocardia.

Los divertículos ventriculares, por el peligro potencial presentan complicaciones como la ruptura, la insuficiencia cardíaca congestiva, y el embolismo, deben ser reparados de inmediato.

Otras anomalías asociadas pueden ser:

1. Anomalías craneoencefálicas: anencefalia, hidrocefalia y exencéfalo.
2. Labio leporino y fisura palatina.
3. Distrofia torácica asfixiante.
4. Anomalía o ausencia del pulmón izquierdo.
5. Malrotación intestinal, como acompañante del onfaloceles.

En cuanto al tratamiento del defecto abdominal y diafragmático se refiere, *Ravitch*,¹ plantea que su corrección debe ser inmediata, utilizando, de ser necesario, materiales protésicos, fascia lata, o tejidos blandos para el defecto esternal.

Por su parte, *Spitz*² señala que éste debe variar acorde con la extensión y el contenido del defecto. En los que son de gran diámetro, no rotos, seguir el tratamiento no operatorio, con embrocaciones de mercurocromo al 2 % sobre las cubiertas del saco, y realizar la reparación quirúrgica cuando se complete la epitelización, generalmente a los seis a nueve meses.

En el período neonatal, y cuando se puedan reducir las vísceras a la cavidad, sin alteración respiratoria, debe realizarse la reconstrucción definitiva, con la reparación del pericardio y el diafragma por sutura directa, o con la movilización de los tejidos vecinos.

Otra variante que puede ser utilizada es el uso de prótesis de silastic, con remoción progresiva, por etapas, a medida que se logren reintroducir las vísceras en la cavidad.

Las infecciones respiratorias recurrentes pueden llevar a realizar la reparación precoz, pues hay que recordar que estos niños tienen una respiración de tipo diafragmática esencialmente, que se entorpece por los defectos señalados.

SUMMARY

The case of a newborn who presents pentalogy of Cantrell or ectopia cordis thoraco-abdominalis is studied. Concerning medical literature is reviewed. Defects of the tho-

racicoabdominal wall, diaphragma, as well as cardiovascular defects are pointed out. Therapeutical measures to be followed are reported.

RÉSUMÉ

Les auteurs étudient le cas d'un nouveau-né qui présente la pentalogie de Cantrell ou ectopie cordis thoraco-abdominale, et font une revue de la littérature médicale concernant ce sujet. Ils signalent les défauts de la paroi thoracique et abdominale, du diaphragme et cardio-vasculaires qui composent cette pentalogie et indiquent la conduite thérapeutique à tenir.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. *Ravitch, M. M.*: The Chest Wall/Mark M. Ravitch. In: *Pediatric Surgery*. 3ra ed. Chicago, EE.UU., Year Book Medical Publishers, Inc., 1979. P. 408-410.
2. *Spitz, L. et al.*: Combined Anterior Abdominal Wall, Sternal, Diaphragmatic, Pericardial, And Intracardiac Defects: A Report of Five Cases And Their Management. *J Pediatr Surg* 10 (4): 491, Aug., 1975.
3. *Ravitch, M. M.*: Alteraciones del esternón y de la pared torácica. En: David C. Sabiston, Jr. et al. (Eds.): *Cirugía Torácica*. 2da ed. T. 1. Ciudad de La Habana, Ed. Científicotécnica, 1983. P. 364.
4. *Langman, J.*: Embriología de la pared abdominal y torácica. En: *Embriología médica*. 4ta ed. Ciudad de La Habana, 1981. P. 151-154, 228.
5. *Potter, E. L.; J. M. Craig*: Pathology of the fetus and the Infant. 3ra ed. Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc., 1976. P. 249-251, 388-392.
6. *Duhamel, B.*: Embryology of examphalos and allied malformations. *Arch Dis Child* 38: 142, 1963.
7. *Toyama, W. M.*: Combined Congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. A case report and review of the syndrome. *Pediatrics* 50: 778, 1972. (Citado por L. Spitz.)
8. *Ravitch, M. M.*: Alteraciones de la pared torácica. Cristopher D. (Ed.): *Tratado de Patología Quirúrgica*. 11na ed. T. 2. Vol. 1. La Habana, Ed. Científicotécnica, 1983. P. 2102.

Recibido: 7 de septiembre de 1987. Aprobado: 10 de enero de 1988.

Dr. David Páez Campoy. Calle 8 No. 56, altos, entre 3ra y 5ta, reparto Vista Hermosa, Camagüey, Cuba.