

Pentalogía de Cantrell.

Informe de cuatro casos

**Carlos Baeza-Herrera,
Moisés A. Escobar-Izquierdo,
Luis Manuel García-Cabello,
Leopoldo Sánchez-Magaña,
Heladio M. Nájera-Garduño**

Hospital Pediátrico
Moctezuma,
Secretaría de Salud,
Distrito Federal, México

Comunicación con:
Carlos Baeza-Herrera.
Tels: (55) 5571 4057
y 5571 1737.
Correo electrónico:
cirpolosm@yahoo.com

RESUMEN

Introducción: en 1958, Cantrell y colaboradores describieron un síndrome poco común el cual se integra con defectos de la pared toracoabdominal, diafragma, pericardio y del corazón.

Casos clínicos: en nuestra unidad hospitalaria manejamos cuatro recién nacidos con síndrome de Cantrell en un periodo de cinco años, sin que hubiésemos observado algo en común respecto a posibles agentes causales. Se pretende estudiar el curso clínico y los detalles de la intervención quirúrgica. Conclusiones: la detección temprana de este complejo de anomalías es muy importante, no solo para el diagnóstico de precisión y planteamiento operatorio, sino también para la emisión de un pronóstico correcto.

SUMMARY

Background: in 1958, Cantrell *et al.* described a rare syndrome in neonates. The description of the syndrome was characterized by a midline supraumbilical defect encompassing a thoracoabdominal omphalocele and ectopia cordis, a defect of the lower sternum, ventral diaphragmatic and pericardial defects, and other congenital cardiac anomalies.

Clinical cases: 4 neonates with the uncommon Cantrell's pentalogy were seen in our hospital within a 5-year period without having any apparent factor in common. This paper describes the clinical course and surgical correction.

Conclusions: early detection of these anomalies is very important for the diagnosis and surgical planning, and subsequently for prognostic implications.

Recibido: 21 de febrero de 2007

Aceptado: 21 de abril de 2008

Introducción

El espectro de las malformaciones congénitas que se identifican en el periodo neonatal, pero que no son de diagnóstico visual inmediato ha crecido en forma notoria, en parte debido al desarrollo acelerado de la tecnología médica, a que en las salas de terapia intensiva se recuperan más niños graves y al cuidado prenatal que se les procura a los embarazos de alto riesgo.¹

Respecto a los grandes defectos de la pared anterior del abdomen, sin duda la gastrosquisis y el onfalocelo son representativos indiscutibles. Los del tórax, excluyendo aquellos que afectan al corazón, son menos comunes y pueden involucrar la pared torácica, el esófago, la vía respiratoria, los pulmones y el diafragma. La pentalogía de Cantrell,²⁻⁴ por su lado, es una asociación descrita hace casi 50 años y está constituida por defectos abdominal, esternal, diafragmático, pericárdico y cardíaco.

Casos clínicos

Durante los últimos cinco años en el Hospital Pediátrico Moctezuma de la Secretaría de Salud, fueron manejados seis recién nacidos en los cuales hubo oportunidad de constatar mediante intervención quirúrgica, la presencia de las anomalías que en conjunto se han denominado pentalogía de Cantrell. Pudimos integrar cuatro casos; los restantes debieron ser excluidos debido a que los expedientes clínicos estaban incompletos. Se intenta con esta aportación analizar las características de los componentes en cada uno de los pacientes, describir el curso clínico y el pronóstico para lo que se registran sexo, edad gestacional, peso al nacimiento, hallazgos clínicos, quirúrgicos y curso posoperatorio.

Dos pacientes fueron del sexo masculino. Los cuatro nacieron por operación cesárea: uno por doble circular de cordón, otro por sufrimiento fetal de origen no especificado y otro porque su-

Palabras clave

- ✓ onfalocelo
- ✓ ectopia cordis

Key words

- ✓ umbilical hernia
- ✓ ectopia cordis

frió ruptura de membranas 15 días antes de la hospitalización. Del restante, se desconoce la causa. En tres hubo antecedente de infección de vías urinarias y vulvovaginitis sometidas a tratamiento médico no especificado. Tuvieron apgar entre 7 y 8, y Silverman entre 2 y 3. El peso al nacimiento osciló entre 2340 g el que menos, y 3440 el que más. En ninguno el diagnóstico fue prenatal. El estudio físico de ingreso reveló signos de dificultad respiratoria marcada en tres. La exploración del tórax, salvo el latido cardiaco fuera de su sitio en dos de los neonatos, no arrojó más datos anormales y, en el abdomen, en todos la presencia de un defecto de la línea media su-

perior, epionfalocele (figuras 1 y 2), cuyas dimensiones oscilaron entre 7 y 15 cm de diámetro. Ninguno fue operado con diagnóstico de pentalogía de Cantrell. Uno fue llevado a sala de operaciones con la sospecha, pero en los cuatro el diagnóstico preoperatorio fue onfalocele. Una vez anestesiados y bajo visión directa, se constató la presencia de las anomalías cardiaca, esternal, diafragmática y pericárdica.

La reparación quirúrgica consistió en disección y extirpación de la cubierta del onfalocele, quedando en evidencia los defectos esternal, diafragmático y pericárdico. El defecto del pericardio hizo que el corazón permaneciera ligeramente péndulo, pero sin salirse del sitio natural. Identificadas todas las estructuras, se procedió a la creación de dos colgajos musculares para facilitar la reparación de los defectos pericárdico y diafragmático. El defecto esternal no fue corregido y el cutáneo fue cubierto con una malla de mersilene en un caso y de dacrón en el otro (figura 3). En el tercero el onfalocele fue cubierto con una malla plástica, y en el último se efectuó reparación primaria. La evolución en uno de ellos fue deceso a las 24 horas de posoperatorio; el siguiente falleció a los ocho días; otro, al mes por complicaciones neurológicas; y el otro, 21 días después. En ninguno se pudo documentar cardiopatía asociada u otra malformación no visible a simple vista, en virtud de que la extrema gravedad de los pacientes impidió las interconsultas correspondientes.

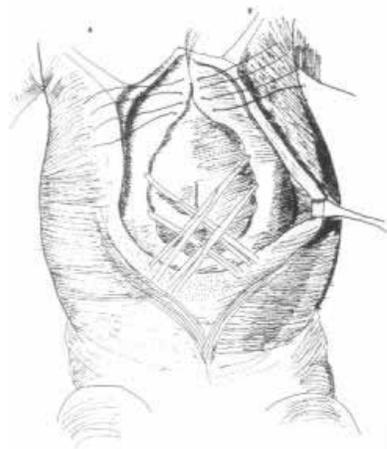
Figura 1. Recién nacido portador de onfalocele íntegro, que bajo visión directa durante el acto operatorio, estaba acompañado de los otros cuatro componentes de la pentalogía de Cantrell



Figuras 2. Neonato con onfalocele íntegro. El defecto de la pared anterior estaba ubicado también por encima del cordón umbilical



Figura 3. El afrontamiento se facilita mediante incisiones aponeuróticas de relajación



Discusión

La frecuencia de la enfermedad ha sido estimada en 5.5 casos por cada millón de nacidos vivos. Los afroamericanos son más susceptibles; prevalece en los varones en proporción de 2.7. Hasta 1977 había solo 59 casos completos referidos en la literatura, de los cuales cuatro habían sobrevivido.^{5,6} En México, Herrera y Medina⁷ reportaron el primer caso con la asociación de malformaciones, pero no existía onfalocele toracoabdominal; había un defecto subcutáneo epigástrico a través del cual se palpó una tumoración que se concluyó era el corazón.

Respecto a la génesis de la asociación de los defectos poco se sabe. No han sido identificados factores genéticos y los estudios cromosómicos son normales o inconsistentes. De lo único que

se tiene certeza es que es un síndrome producto de trastornos del mesodermo y que pueden actuar como condicionantes algunos teratogénicos sistémicos y factores mecánicos como las bandas amnióticas.^{8,9} Se han encontrado formas completas, incompletas y fenotipos atípicos y complejos de la pentalogía, así como la presencia de numerosas anomalías asociadas: desde defectos de extremidades hasta infarto de bazo y riñones, atresia intestinal, perforación intestinal, síndrome de intestino corto, ano imperforado, agenesia de vesícula biliar y tetralogía de Fallot.¹⁰⁻¹⁴

Según lo descrito en la literatura, esta asociación ha generado gran inconsistencia y confusión relacionada con la denominación de los defectos mixtos de la parte alta de la pared anterior del abdomen y de la porción baja del tórax,¹⁵ lo cual ha generado que algunos autores¹⁶ consideren que la pentalogía de Cantrell en realidad debe ser tetralogía, por una notoria contradicción e incongruencia embriológica, ya que la contigüidad de estructuras como la membrana pericárdica inferior y la superficie superior de *la pars sternalis* desestima la posibilidad de que haya simultáneamente cinco defectos tan relacionados, pero, además, porque algunos autores se refieren a la asociación como completa cuando en realidad no se reúnen los cinco componentes.

En 1990, Shamberger y Welch¹⁷ propusieron una clasificación un poco más ordenada que las existentes,¹⁸ en la que admiten la posibilidad de que haya defectos capitales con sus variantes y las denominaron como: esternón hendido (defecto estructural de naturaleza benigna que consiste en que el esternón es bífido),¹⁹⁻²¹ ectopia cordis torácica (el corazón se encuentra expuesto y desnudo); y ectopia cordis toracoabdominal (pentalogía de Cantrell con todos sus componentes).

Una clasificación adicional, pero más compleja, describe cinco variedades: cervical, toracocervical, torácica, toracoabdominal y abdominal, entre las que la torácica es la más común (62.5 %).²² Por lo anterior, Toyama,²³ hace casi 35 años, en su revisión de la literatura, establece la posible necesidad de denominar al síndrome como completo cuando está integrado por las cinco anomalías e incompleto cuando falta alguno.

La identificación del problema es difícil y el estudio clínico permite solo ratificar la presencia de un defecto epigástrico, pero el reconocimiento de los demás componentes de la

asociación solo se detecta a través de estudios especializados o durante la intervención quirúrgica, e incluso es factible demostrar su existencia desde la etapa prenatal.²⁴ Otros estudios como la ecnosografía^{25,26} y la resonancia magnética nuclear posnatales^{17,18} suelen ser de utilidad una vez que se sospecha su presencia.

Respecto al manejo de la pentalogía, es importante mencionar que debido al poco tejido en las estructuras que debieron cerrarse y que no lo concretaron, la reparación quirúrgica consiste en acabar lo que el crecimiento y desarrollo normales no hicieron.²⁷ Cuando se confrontan anomalías aisladas, la complejidad del defecto dicta qué procedimiento operatorio es el conveniente. Bastara una operación relativamente sencilla para corregir el esternón bífido,²⁸ pero cuando la malformación se caracteriza por exposición del corazón, es necesario hacer un receptáculo donde la víscera pueda funcionar en forma óptima,^{9,10} a la vez que se reparan de manera primaria el diafragma y el pericardio. Si la asociación es más compleja, deberá darse preferencia a los defectos morfológicos del corazón.⁵

Respecto a la malformación de la pared abdominal, puede ser corregida de inmediato en caso de que se calcule que existe tejido autólogo suficiente y no hay síndrome restrictivo. Si el defecto es muy grande, se puede recurrir a la colocación de una prótesis o a pincelaciones con sustancias escarificantes como sales yodadas, argénticas o mercurocromo, dado el riesgo de interferencia respiratoria y colapso por una reparación primaria forzada.²⁹

El pronóstico es desfavorable, ya que además de las anomalías existentes gravita el riesgo de hipoplasia pulmonar bilateral, en ocasiones incompatible con la vida.¹⁷ De 59 casos cuidadosamente analizados referidos en la literatura y en los cuales la pentalogía era completa, la tasa de sobrevivencia no rebasó 5 %.³⁰

Finalmente, si bien es muy poco lo que se puede concluir ante experiencia tan limitada, sería deseable que a todos los neonatos con epionfalocele se les estudiara intencionadamente a fin de integrar la pentalogía; que la nomenclatura al respecto fuera simplificada y se unificaran criterios; que a casos como éstos, el Programa de Referencia y Contrarreferencia del Sector Salud diera preferencia para que fuesen manejados en niveles de atención adecuados; que los acumularan

para un mismo grupo quirúrgico y así permitir un pronóstico mejor para estos niños.

Referencias

1. Groner JI. Ectopia cordis and sternal defects. En: Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR, editors. *Operative pediatric surgery*. New York, US: McGraw Hill; 2003. p. 280-283.
2. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. Syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. *Surg Gynecol Obstet* 1958;107:602.
3. McMahon CJ, Taylor MD, Cassady CI, Olutoye OO, Bezold LI. Diagnosis of pentalogy of Cantrell in the fetus using magnetic resonance imaging and ultrasound. *Pediatr Cardiol* 2007;28:172-175.
4. Spencer R, Robichaux WH, Superneau DW, Lucas VW. Unusual cardiac malformations in conjoined twins: thoracopagus twins with conjoined pentalogy of Cantrell and an omphalocele twin with atretic ventricles. *Pediatr Cardiol* 2002;23:631-638.
5. Fernandes ET, Wreen EL, Custer MD. A new technique for the repair of large pericardial defects in a patients with pentalogy of Cantrell. *Pediatr Surg Int* 1990;5:77-78.
6. Wheler DS, St Louis JD. Pentalogy of Cantrell associated with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2007;28:311-313.
7. Herrera R, Medina C. Ectopia cordis toracoabdominal. *Arch Inst Cardiol Mex* 1962;32:79-85.
8. Song A, Mcleary MS. MR imaging of pentalogy of Cantrell variant with intact diaphragm and pericardium. *Pediatr Radiol* 2000;30:638-639.
9. Baeza CH, Rodríguez RM, Osorio CI, Baeza MSH. Ectopia cordis extratorácica total debida a compresión amniótica. Presentación de un caso. *Acta Ped Mex* 1994;15:258-262.
10. Agrawal N, Sehgal R, Kumar R, Bhadoria P. Cantrell's pentalogy. *Anaesth Intensive Care* 2003;31:120.
11. Herman ET, Siegel JM. Special imaging casebook. *J Perinatol* 2001;21:147-149.
12. Ulus H, Springer A. Combined pentalogy of Cantrell with tetralogy of Fallot, gallbladder agenesis and polysplenia. A case report. *J Pediatr Surg* 2004;39:107-109.
13. Nanda S, Nanda S, Agarwal U, Sen J, Sangwan K. Cantrell's pentalogy- report of two cases with one atypical variant. *Arch Gynecol Obstet* 2003;268: 331-332.
14. Correa-Rivas SM, Matos IL, García LF. Pentalogy of Cantrell: a case report with pathologic findings. *Pediatr Develop Pathology* 2004;7:649-652.
15. Shamberger RC. Congenital chest wall deformities. En: Grosfeld JL, O'Neill JA, Coran AG, Fonkalsrud EW, editors. *Pediatric surgery*. Volume I. Philadelphia: Mosby; 2006. p. 912-915.
16. Milne LW, Morosin AM, Campbell JR, Harrison MW. Pars sternalis diaphragmatic hernia with omphalocele: Report of two cases. *J Pediatr Surg* 1990;25:726-730.
17. Shamberger RC, Welch KJ. Sternal defects *Pediatr Surg Int* 1990;5:156-164. 1990;25:726-730.
18. Song A, McLeary SM. MR imaging of pentalogy of Cantrell variant with an intact diaphragm and pericardium. *Pediatr Radiol* 2000;30:638-639.
19. Mulder GD, Crittenden IH, Adams HF. Complete repair of a syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart; excision of left ventricular diverticulum. *Ann Surg* 1960;151:113-122.
20. Sabinston DC. The surgical management of congenital bifid sternum with partial ectopia cordis. *J Thorac Surg* 1958;35:118-122
21. Jewett TC, Butsch WL, Hug HR. Congenital bifid sternum. *Surgery* 1962;54:932-936
22. Dobell ARC, William HB, Long RW. Staged repair of ectopia cordis. *J Pediatr Surg* 1982;17:352-358.
23. 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;50:778-792.
24. Harrison MR, Filly RA, Stanger P, de Lorimier AA. Prenatal diagnosis and management of omphalocele and ectopia cordis. *J Pediatr Surg* 1982;17: 64-66
25. 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: 840-842.
26. Dane C, Dane B, Mayla M, Cetin A. Prenatal diagnosis of a case of pentalogy of Cantrell with spina bifida. *J Postgrad Med* 2007;53:146-147
27. Haller JA, Cantrell RJ. Diagnosis and surgical correction of combined congenital defects of supra-umbilical abdominal wall, lower sternum and diaphragm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966;51: 286-291.
28. Firmin RK, Fragomeni LS, Lennox SC. Complete cleft sternum. *Thorax* 1980;35:303-306
29. Spitz L, Bloom KR, Milner S, Levin SE. Combined anterior abdominal wall, sternum, diaphragmatic, pericardial and intravascular defects: report of five cases and their management. *J Pediatr Surg* 1975;10:491-496.
30. Fernández MS, López A, Vila JJ, Lluna J. Cantrell's pentalogy. Report of four cases and their management. *Pediatr Radiol* 1997;12:428-431. 