

Pentalogia de Cantrell: relato de caso

Sheila HAZIN*, Jorge VIEIRA*, Cláudio GOMES*, Euclides TENÓRIO*, Fernando MORAES NETO*, Cleusa LAPA*, Sandra MATTOS*, Carlos R. MORAES*

RBCCV 44205-280

HAZIN, S.; VIEIRA, J.; GOMES, C.; TENÓRIO, E.; MORAES NETO, F.; LAPA, C.; MATTOS, S.; MORAES, C. R. - Pentalogia de Cantrell: relato de caso. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*, 10 (4): 211-213, 1995.

RESUMO: Os autores descrevem o tratamento cirúrgico de um caso de pentalogia de Cantrell, rara anomalia congênita, caracterizada por defeitos da parede abdominal, terço inferior do esterno, diafragma, pericárdio e coração.

DESCRITORES: Cantrell, pentalogia de, cirurgia.

INTRODUÇÃO

A pentalogia de Cantrell é anomalia congênita rara; foi descrita, em 1958, por CANTRELL *et alii*², caracterizada por uma constante associação de defeitos da parede abdominal, terço inferior do esterno, diafragma, pericárdio e coração. No presente trabalho, descrevemos 1 caso dessa rara má-formação, submetido a tratamento cirúrgico.

RELATO DO CASO

Criança do sexo feminino, nasceu de parto normal, a termo. Observou-se de imediato o esterno curto e pouco desenvolvido no seu terço inferior e o abdome assimétrico com onfalocele de 8 cm x 6 cm em região epigástrica, coberta por pele delgada (Figura 1). Palpava-se uma tumoração pulsátil na região subxifoideana, sendo a criança bem desenvolvida, com cianose leve de face e extremidades. Auscultava-se um sopro sistólico pancardíaco. O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal com frequência cardíaca de 150 bpm e hipertrofia ventricular direita. O ecocardiograma revelou *situs solitus*,

concordância atrioventricular e ventriculoarterial, comunicação interventricular e estenose pulmonar discretas, e um divertículo do ventrículo esquerdo. Após epitelização da onfalocele, em 23.5.90, a criança, com 13 meses de vida, foi submetida a ressecção do divertículo do ventrículo esquerdo e cura da onfalocele. Na operação, confirmou-se a existência de um defeito na porção diafragmática do pericárdio e de um divertículo do ventrículo esquerdo medindo 2 cm x 3 cm que, através de uma abertura no diafragma, penetrava na cavidade abdominal. O divertículo foi liberado de suas aderências com o epíploo e ressecado (Figura 2).

O colo do aneurisma foi fechado com fios de Mersilene ancorados em retalhos de feltro de Dacron. Procedeu-se, então, à cura da onfalocele. O excedente de pele foi retirado e as alças intestinais liberadas. Foi possível aproximar o diafragma e fechá-lo com pontos separados. Os músculos retos abdominais foram aproximados juntamente com o peritônio e fechados de maneira similar. O esterno foi aproximado com fios de aço. Devido ao excesso, foi possível aproximar a pele até a linha média, obtendo-se excelente aspecto estético após o fechamento (Figura 3).

Trabalho realizado no Instituto do Coração de Pernambuco. Real Hospital Português, Recife, PE, Brasil.
Recebido para publicação em dezembro de 1995.

* Do Instituto do Coração de Pernambuco.

Endereço para correspondência: Sheila HAZIN. Av. Portugal, 163. CEP: 52010-010 Recife, PE, Brasil.



Fig. 1 - Aspecto da onfalocele e do divertículo do ventrículo esquerdo.

A criança não apresentou complicações pós-operatórias e, atualmente, decorridos cinco anos, está com boa evolução, sem necessidade, até o momento, de correção das lesões intracardíacas.

COMENTÁRIOS

Lesões congênitas do diafragma são relativamente comuns, ocorrendo uma vez em 2200 nascimentos. Segundo MOORE ⁴, o defeito é quase sempre unilateral e, mais freqüentemente, consiste em uma grande abertura na região póstero-lateral do diafragma (forame de Bochdalek), permitindo a passagem de órgãos abdominais para o tórax. Mais raramente, as vísceras abdominais penetram no tórax através do hiato esofágico alargado ou de defeito na região retroesternal do diafragma (forame de Morgagni).

A pentalogia de Cantrell é um tipo específico e diferente de anomalia com falha na região ventral do diafragma associada sempre a defeitos de graus variáveis da parede abdominal, do terço inferior do



Fig. 2 - Aspecto cirúrgico do divertículo do ventrículo esquerdo pinçado.

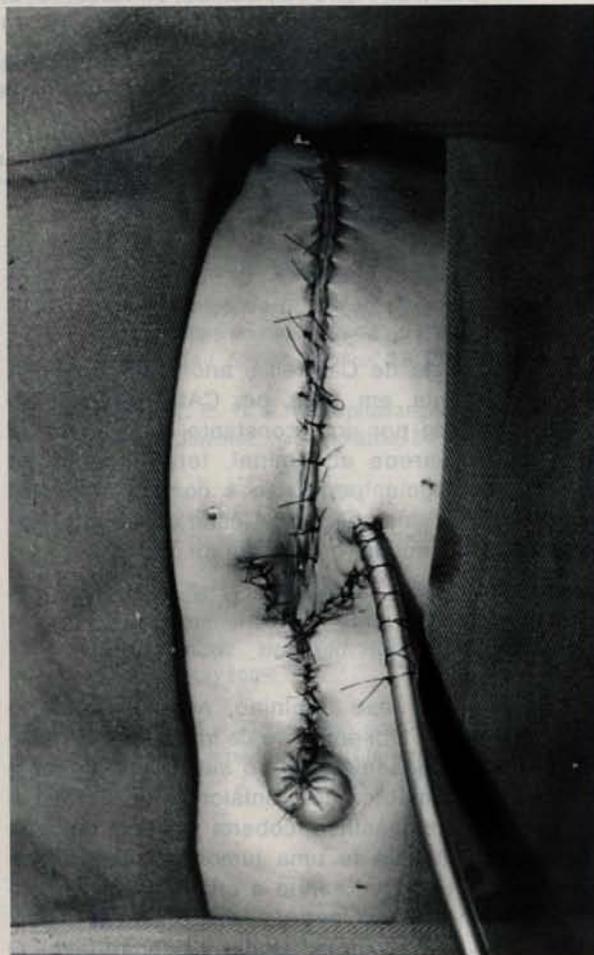


Fig. 3 - Aspecto final da correção.

esterno, do pericárdio e do coração. Não existe "saco" herniário e há uma contigüidade entre a serosa das cavidades peritoneal e pericárdica ³. Essa anomalia é embriologicamente distinta das hérnias diafragmáticas acima descritas, sendo a falha do diafragma resultado da falência total ou parcial

do septo transverso. Essa estrutura constitui o tendão central do diafragma bem formado, identificável no embrião de três semanas como massa condensada de mesoderma contíguo ao mesoderma pericárdico. Daí a associação constante de defeitos do diafragma ventral e do pericárdio adjacente. Os defeitos da parede abdominal e do esterno resultariam de falha, não na formação, mas da migração ventral dessas estruturas, que terminariam por se situar em uma região mais lateral ².

As anomalias congênitas do coração que se associam a essa má-formação incluem comunicação interventricular (100%), comunicação interatrial (53%), tetralogia de Fallot (20%) e divertículo de ventrículo esquerdo (20%) ¹. O diagnóstico dessas cardiopatias é facilmente obtido através da ecocardiografia.

Tal como ocorreu em nosso paciente, o planejamento cirúrgico da pentalogia de Cantrell deve incluir dois tempos. No primeiro, deve-se reparar a

lesão diafragmática, a onfalocele e, se presente, o divertículo do ventrículo esquerdo. Num segundo tempo, a correção, com auxílio da circulação extracorpórea, dos defeitos intracardíacos.

Atualmente, a maioria desses doentes é avaliada no período neonatal. Acreditamos que o diafragma deve ser reparado neste período, para evitar a migração de órgãos abdominais ou do próprio coração. Segundo CANTRELL *et alii* ², o reparo pode ser feito facilmente, aproximando-se o diafragma anteriormente, conectando-o à parede torácica anterior e à margem costal.

Em nosso paciente, optou-se pela correção mais tardia, levando em consideração a extensão do defeito da parede abdominal, cuja correção anatômica poderia levar a dificuldades respiratórias. Procedeu-se, assim, aos 13 meses, à ressecção do divertículo ventricular seguida da cura da onfalocele, sem maiores dificuldades técnicas.

RBCCV 44205-279

HAZIN, S.; VIEIRA, J.; GOMES, C.; TENÓRIO, E.; MORAES NETO, F.; LAPA, C.; MATTOS, S.; MORAES, C. R. - Pentalogy of Cantrell: case report. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*, 10 (4): 211-213, 1995.

ABSTRACT: The authors describe the surgical cure of a case of Pentalogy of Cantrell, a rare anomaly characterized by congenital lesions involving the abdominal wall, the inferior third of the sternum, the ventral diaphragm, the pericardium and the heart.

DESCRIPTORS: Cantrell, pentalogy of, surgery.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 ABDALLAH, H. I.; MARKS, L. A.; BALSARA, R. K.; DAVIS, D. A.; RUSSO, P. A. - Staged repair of Pentalogy of Cantrell with Tetralogy of Fallot. *Ann. Thorac. Surg.*, 56: 979-980, 1993.
- 2 CANTRELL, J. V.; HALLER, J. A.; RAVITCH, M. M. - A syndrome of congenital defects involving abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and the heart. *Surg. Gynecol., Obstet.*, 107: 14, 1958.
- 3 MILNE, L. W.; MOROSIN, A. M.; CAMPBELL, J. R.; HARRISON, M. W. - Pars sternalis diaphragm hernia with onphalocele: a report of two cases. *J. Pediatr. Surg.*, 25: 726-730, 1975.
- 4 MOORE, K. L. - *Embriologia clínica*. Editora Interamericana do Brasil Ltda, 1975. p. 125.