



24º Congresso Brasileiro de
PERINATOLOGIA
de 26 a 29 de setembro de 2018
Natal • RN

Trabalhos Científicos

Título: Pentalogia De Cantrell: Um Relato De Caso

Autores: ANNA CLARA MAGALHÃES FARAH (FACIPLAC), JULIA MARIA MOREIRA SILVA , JULIA SALIBA SANTOS AVELANS, MICHAELA LONGONI MANFROI , MARCUS LEON DE JESUS GOMES , REBEKA DAIANY DUARTE DANTAS, FERNANDO LUCAS QUEIROZ ABREU , GABRIEL MARTINS ARAUJO, FABIANO CUNHA GONÇALVES, ANDREA LOPES RAMIRES KAIRALA

Resumo: INTRODUÇÃO: A Pentalogia de Cantrell (PC) ou Ectopia cordis toracoabdominal é uma malformação congênita rara, descrita pela primeira vez em 1958. É caracterizada pela presença de onfalocele, defeito do esterno, do diafragma anterior, do pericárdio e tetralogia de Fallot . A anomalia é decorrente de uma falha no desenvolvimento do mesoderma anterior, entre as placas esplâncnicas e parietal, que ocorre entre os 14º e 18º dias de vida embrionária. Apresenta maior prevalência no sexo masculino (57,5) e incidência estimada em 1:65000 nascidos vivos. O prognóstico depende da gravidade das lesões, entretanto, pacientes com ectopia cordis usualmente apresentam uma alta taxa de mortalidade perinatal. OBJETIVO: relatar caso clínico de um RN portador da Pentalogia de Cantrell. METODOLOGIA: Estudo descritivo, tipo relato de caso, incluindo dados da admissão, evolução e exames, coletados do prontuário do paciente. RESULTADO: Mãe 23 anos, G2P0C1A0, 8 consultas de pré-natal. Sorologias de Hepatite B, C e A, Chagas, VDRL e CMV não reagentes. Ecografia com 28 semanas: feto único, líquido amniótico aumentado, presença de onfalocele e rebaixamento do coração e do diafragma. Ecografia com 34semanas + 2 dias, líquido amniótico aumentado, onfalocele gigante, CIUR. Ecografia com 41semanas + 2 dias, feto único, cefálico, onfalocele gigante, ectopia cordis alteração de posição e forma da coluna vertebral, Doppler umbilical normal. Parto cesário por indicação fetal, bolsa rota no ato, líquido amniótico meconial fluido. RN do sexo feminino, nasceu hipotônico, hipocorado, APGAR 6/8, com fâcies achatada, pescoço alado, feito VPP, sendo necessário intubação orotraqueal, colocado em VM. Peso: 2.120g, estatura: 41cm, PC: 33,2cm, PIG assimétrico. Colhido cariótipo. Evoluiu grave, necessitou de ventilação mecânica com parâmetros altos, saturação 70, necessitou de drogas vasoativas, Prostin, antibioticoterapia e NPT. Foi a óbito com 5 dias de vida. CONCLUSÃO: A PC por ser uma malformação complexa deve ser acompanhada como gestação de alto risco, e o nascimento deve ocorrer em maternidade com condições de intervir o mais precocemente, a mortalidade é alta e depende do grau de malformação intracardiaca, malformações associadas e grau de exposição do coração.