



26º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PERINATOLOGIA
Florianópolis-SC

#NeoJuntos
11 A 14
DE OUTUBRO
CentroSul Florianópolis
Av. Gov. Gustavo Richard, 850 - Centro, Florianópolis - SC



Trabalhos Científicos

Título: Pentalogia De Cantrell: Apresentação Completa

Autores: GUILHERME MANTELATO GARCIA (FMUSP), RENATA AMATO VIEIRA (FMUSP), MARIO CICERO FALCAO (FMUSP), WERTHER BRUNOW DE CARVALHO (FMUSP)

Resumo: [INTRODUÇÃO] - Pentalogia de Cantrell é a associação de cinco defeitos congênitos (coração, pericárdio, diafragma, esterno e parede abdominal anterior). Embora a incidência desse defeito seja pequena, é fundamental identificá-lo em tempo hábil para tratar adequadamente todos os aspectos. Diagnóstico precoce, atendimento multidisciplinar, cuidados de suporte e planejamento cirúrgico são componentes-chave no tratamento desses pacientes. [OBJETIVOS] - Relato do caso: Primigesta, 29 anos, idade gestacional pela data da última menstruação de 38 semanas e 2/7, identificou, em pré-natal, diabetes mellitus gestacional insulínica e malformações fetais (onfalocele com herniação de fígado e ectopia cordis). Cariótipo fetal 46 XY e ecocardiograma fetal com ectopia cordis parcial. Sorologias maternas negativas. Recém-nascido de parto cesariano devido a malformações fetais, com boa vitalidade ao nascer, evoluiu com apneia sendo intubado no 15º minuto de vida. Foram constatados: 3 comunicações interventriculares, arco aórtico hipoplásico, coarctação de aorta, artéria pulmonar esquerda estreitada e canal arterial patente. Evoluiu com hemorragia digestiva alta, sepse tardia presumida, hipertensão pulmonar, evisceração após rompimento da onfalocele com colocação de tela na urgência, lesão renal aguda anúrica e choque cardiogênico. Devido à gravidade e ausência de perspectiva de cura, acionada equipe multidisciplinar e Cuidados Paliativos, sendo optado por medidas de conforto e não realização de ressuscitação. Evoluiu com parada cardiorrespiratória e óbito com 25 dias de vida. [METODOLOGIA] - Não se aplica [RESULTADOS] - Pentalogia de Cantrell, descrita em 1958, apresenta baixa prevalência (1/65000 nascidos vivos). Sua etiologia está ligada a falhas no desenvolvimento do mesoderma anterior, entre o 14º e o 19º dia de vida embrionária. Esses defeitos na diferenciação do mesoderma podem promover malformação cardíaca, onfalocele e defeitos das bandas esternais e costelas, além de evisceração de órgãos através do defeito do esterno e da parede abdominal. Em relação à classificação existem três grupos: completa (presentes os cinco defeitos), provável (quatro defeitos, incluindo cardíaco e de parede abdominal) ou incompleta (sem malformação cardíaca). [CONCLUSÃO] - Comentários finais: Pentalogia de Cantrell tem prognóstico reservado, dependendo da magnitude da malformação cardíaca e das outras alterações associadas. A forma completa dessa patologia apresenta índices de mortalidade em torno de 90% e a maioria dos óbitos ocorre nas primeiras horas ou dias de vida. Nas formas incompletas, cirurgias corretivas ou paliativas melhoram o prognóstico.