

Trabalhos Científicos

Título: Pentalogia De Cantrell: Relato De Caso Do Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes **Autores:** NATÁLIA MOREIRA GARCIA ZANNI (UFES); PRISCILA CABRAL GOMES COELHO LIMA (UFES); CAROLINA STRAUSS ESTEVEZ GADELHA (HUCAM); CÍCERO DUFRAYER CHICON (UFES); FERNANDO FURTADO LÁZARO (UFES); JÔBERT KAIKY DA SILVA NEVES (UFES); MARINA SIMÃS MOREIRA (UFES); LUIZA MORAES MAFRA (UFES); CAROLINA BARROS BOINA (UFES); PANDRELI TESTA SANTORIO (UFES)

Resumo: Introdução: A pentalogia de Cantrell é uma síndrome extremamente rara, caracterizada por malformações da porção inferior do esterno, região ventral do diafragma e linha média abdominal, com incidência estimada de um para cem mil nascidos vivos e tratamento cirúrgico de alta complexidade. Descrição: Lactente do sexo masculino com diagnóstico antenatal de onfalocele. Nasceu de parto cesáreo com 39 semanas de idade gestacional, necessitando intubação e ventilação mecânica (VM), Apgar de 5/8. Ao exame físico: onfalocele gigante, defeito da parede abdominal e torácica, além de hérnia diafragmática direita. Necessitou de internação em Unidade de Terapia Intensiva Neonatal por 32 dias, apresentando insuficiência respiratória, com necessidade de VM por 17 dias, sepse e anemia. Ecocardiograma realizado evidenciou forame oval patente. Realizada durante a internação correção cirúrgica em dois tempos da onfalocele e herniorrafia. Evoluiu clinicamente bem, recebendo alta com encaminhamentos para pneumologista, cardiologista, cirurgião pediátrico e neurologista. Discussão: A pentalogia de Cantrell foi descrita pela primeira vez em 1958, quando Cantrell, Haller e Ravitch relataram cinco casos com presença de malformações em cinco sítios específicos: parede supra-umbilical, porção inferior do esterno, diafragma anterior, pericárdio diafragmático e intracardíaco. Aproximadamente 250 casos foram documentados desde então, sendo 72% originários dos Estados Unidos e Europa. Sua taxa de mortalidade é estimada em 52%. Geralmente opta-se pela correção precoce das malformações, que é tecnicamente mais fácil e evita complicações futuras como compressão cardíaca externa e hipoplasia pulmonar. Conclusão: Este relato de caso torna-se importante por se tratar de uma doença extremamente rara, com altas taxas de mortalidade, mas com possibilidade de diagnóstico no período fetal. Neste caso, um bom acompanhamento pré-natal, assim como o manejo por uma equipe multidisciplinar, possibilitaram um tratamento adequado e a sobrevida deste paciente.