38º Congresso Brasileiro de Pediatria
DE 10 A 14 DE OUTUBRO - FORTALEZA/CE
Eu pediatra cuidando do futuro do Brasil

Trabalhos Científicos

Título: Pentalogia De Cantrell: Relato De Caso De Uma Variante Observada

Autores: LUANE LIRA (CPAM - SES/PB); BARBARA ALVES LEANDRO VIEIRA (CPAM - SES/PB); CLARISSA FERNANDA DE OLIVEIRA ALMEIDA (); CAROLINE DE FÁTIMA PEREIRA DE ANDRADE (); GEORGIANNY DE MEDEIROS PRAXEDES (); JESSICA LAUREANO MARTINS (); JESSICA GOMES DE AMORIM ESTEVAM (); LARISSA ALBUQUERQUE MIRANDA (); THIANNE MARIA MEDEIROS ARAÚJO (); EUDA MARIA FARIAS DINIZ ARANDA ()

Resumo: INTRODUÇÃO: Pentalogia de Cantrell é uma síndrome congênita rara que envolvem defeitos da parede abdominal, esterno, diafragma, pericárdio e cardiovasculares. É classificada de acordo com a quantidade e tipo de achados clínicos. No presente trabalho, relatamos um caso dessa rara malformação, com variante tipo 2, a qual se caracteriza por achados clínicos de 4 alterações da síndrome. RELATO DE CASO: Recém-nascido do sexo feminino, pós-termo, parto cirúrgico, apresentando ao exame físico encurtamento esternal, onfalocele gigante e tumoração pulsátil em região subxifoideana. O ecocardiograma evidenciou dextrocardia, dupla saída de ventrículo direito e ampla comunicação intraventricular. A tomografia computadorizada de tórax e abdome mostrou extrofia cardíaca com herniação de parte de ventrículo esquerdo através da transição toracoabdominal onde observou-se onfalocele, com herniação de parte do estômago, alças de delgado, parte do cólon transverso e do lobo hepático esquerdo. Outros achados foram: alterações no desenvolvimento vertebral, diferença de calibre das artérias ilíacas comuns, ânus imperfurado com fístula retovaginal. Não se identificou alterações pericárdicas. Optou-se por correção cirúrgica das alterações gastrointestinais com manejo clínico das alterações cardíacas para posterior cirurgia. DISCUSSÃO: O presente caso ilustra a complexidade dessa rara patologia cuja etiologia aponta alterações no mesoderma entre o 14º e 19º dia de vida intrauterina. O prognóstico depende do manejo oportuno e das malformações associadas, sobretudo às intracardíacas, com taxa de sobrevivência entre 5-28%, apesar do tratamento corretivo. Destaca-se nesse relato, o diagnóstico pós-natal com abalo emocional da genitora e dificuldade para o manejo cirúrgico precoce, uma vez que não houve relato de qualquer alteração durante o pré-natal, feito com dez consultas e três USG obstétricas, motivo pelo qual inexistiu planejamento ante-parto com equipe multiprofissional. CONCLUSÃO: Por ser uma enfermidade complexa, a Pentalogia de Cantrell requer a intervenção multidisciplinar e diagnóstico precoce no pré-natal a fim de garantir maiores chances de sobrevivência e melhor preparo dos familiares.