



Trabalhos Científicos

Título: Ectopia Cordis E Pentalogia De Cantrell

Autores: ANA LEONOR NASCIMENTO TAVARES (IMIP); DAFNE BARCALA (IMIP); JUCILLE AMARAL MENEZES (IMIP); GUILHERME URBEM (IMIP)

Resumo: INTRODUÇÃO: Em 1958, Cantrell e cols descreveram alterações congêntas que cursavam com defeitos na parte inferior do esterno, porção ventral do diafragma, linha média abdominal e anomalias cardíacas e pericárdicas² aos quais denominou de Síndrome de Cantrell. Este relato de caso tem como objetivo descrever esta síndrome única e rara nascida em nosso serviço. RELATO DO CASO: Paciente do sexo masculino, nascido de parto cesáreo a termo, adequado para idade gestacional. A gestação foi sem consanguinidade e sem comorbidades até a realização de uma ultrassonografia por volta de 22 semanas que mostrava “falha de continuidade no esterno com exteriorização do coração até as valvas atrioventriculares, área cardíaca subjetivamente aumentada, concordância atrioventricular e ventrículo arterial, anel pulmonar hipoplásico, estenose pulmonar além de hérnia umbilical importante sugestiva de onfalocele”. No exame após o nascimento, constatou-se o extenso defeito na parede toracoabdominal medial (5 - 6 cm) envolvendo desde a metade inferior do esterno até a região umbilical na qual havia uma exteriorização de alças intestinais em saco íntegro de geleia de Wharton (onfalocele) e media 1,5 X 2,0 cm, com ventrículos expostos (ectopia cordis) em região torácica alta e átrios inseridos no tórax, ambos envoltos pelo pericárdio. O ecocardiograma visualizou aneurisma em ponta de ventrículo, canal arterial patente e hipertensão pulmonar persistente. Sem outras malformações associadas. O neonato evoluiu com infecção precoce e drenagem de secreção em área pericárdica, levando-o ao óbito no oitavo dia de vida. DISCUSSÃO: O Recém-nascido descrito apresenta defeitos compatíveis com Pentalogia de Cantrell. Embora o diagnóstico intra-útero seja possível, a possibilidade cirúrgica depende do tamanho do defeito da parede abdominal, das anomalias cardíacas e do tipo de ectopia cordis associadas¹⁰ tornando sua abordagem complexa. CONCLUSÃO: Devido ao prognóstico reservado e a baixa sobrevida, faz-se necessário uma melhor compreensão desta patologia visando um aprimoramento das possibilidades cirúrgicas e do manejo multidisciplinar.