CASO CLÍNICO

Pentalogía de Cantrell: un caso en embarazo gemelar**Cantrell's Pentalogy: A case in twin pregnancy**Roger Fabio Mareco Martínez¹**RESUMEN**

La pentalogía de Cantrell es una enfermedad muy poco frecuente sobre todo en embarazos múltiples. Está caracterizado por presentar malformaciones integradas por defectos de cinco anomalías: tercio inferior del esternón, defecto epigástrico de la línea media abdominal, alteración del segmento anterior del diafragma, defectos pericárdicos y malformaciones cardíacas. Se reporta un caso en una paciente primigesta de 22 años de edad y embarazo gemelar que acude para su control ecográfico a las 27,3 semanas de gestación, en donde se encuentran los siguientes hallazgos ecográficos: anencefalia, anomalía facial y corazón fuera de la cavidad torácica. Se da el nacimiento de los gemelos por vía cesárea a las 35 semanas: el primero de aspecto normal y el segundo con Pentalogía de Cantrell y otras malformaciones asociadas.

Palabras claves: ectopia cordis, pentalogía de Cantrell, pentalogía de Fallot

ABSTRACT

Pentalogy of Cantrell is a low frequency disease within multiple pregnancy, characterized with malformations with five anomalies defects: lower sternal defect, midline supraumbilical abdominal wall defect, diaphragmatic pericardial defect, anterior diaphragmatic defect and various intracardiac malformations. We report a case in a 22 year old patient, with a twin pregnancy. She is 27, 3 weeks pregnant, comes for ultrasound control of the gestation, where the following ultrasound results are found: anencephaly, facial abnormalities and the heart out of the chest cavity. The birth of the twins is given via caesarian section at 35 weeks; the first of normal appearance and the second with Pentalogy of Cantrell and other associated malformations.

Keywords: ectopia cordis, Cantrell Pentalogy, Fallot Pentalogy.

CASO CLÍNICO

Paciente de 22 años de edad, procedente del municipio de Yvy Yau, Dpto. de Concepción, remitida en setiembre 2013 al servicio de ultrasonografía de la Clínica San Francisco de la ciudad de Pedro Juan Caballero, para ecografía fetal, sin estudios ultrasonográficos previos.

Antecedente gineco-obstétricos: primigesta, con ritmo menstrual regular, sin uso de método anticonceptivo, sin datos de valor en sus antecedentes familiares ni personales.

Embarazo actual: gemelar de 27,3 semanas por fecha de última menstruación y 28,5 por ecobiometría actual. Hallazgo ecográfico: gestación gemelar, bicorial - biamniótico con líquido en cantidad normal en ambas bolsas, placenta de implantación anterior fúndica y posterior corporal respectivamente (figura 1). Primer gemelar de sexo masculino, con presentación cefálica dorso izquierdo sin datos llamativos. Segundo gemelar de sexo femenino, con presentación podálica, dorso anterior, observándose a nivel del cráneo ausencia de la calota craneana con una masa amorfa que protruye del segmento superior (figura 2), alteración de la estructura facial con solución de continuidad del labio superior que abarca estructura nasal alterando su anatomía que impresiona continuarse con el paladar en toda su extensión en su parte media (figura 3). Se observa anomalía en la imagen torácica con ausencia del corazón en su lugar habitual. A nivel del tercio inferior del tórax se exterioriza imagen hipocogénica de aspecto redondeado de contornos bien definidos con movimientos rítmicos y signos de ondas de flujo con Doppler color, con el pulsado se constata una frecuencia de 156 latidos por minuto, correspondiendo al corazón fetal exteriorizado (figuras 4 y 5), sin poder evaluar otras estructuras cardíacas debido a la posición fetal. Áreas pulmonares de características habituales. Cordón umbilical con presencia de tres vasos con dificultad para ver su inserción abdominal. Resto de las estructuras fetales sin datos que llame la atención. Percentil 70 en la curva de crecimiento con una discordancia de menos de 5% a favor del primero.

Fig. 1. Inserción de ambas placentas

Fig. 2. Masa amorfa en segmento cefálico

1. Ginecoobstetra. Clínica San Francisco (Pedro Juan Caballero, Paraguay)

Correo electrónico: rogermareco7@hotmail.com

Artículo recibido: 13 diciembre 2014

Artículo Aprobado: 17 de mayo de 2015

Fig. 3. Alteración estructural de la boca

Fig. 4. Corazón fetal exteriorizado

Fig. 5. Flujo sanguíneo cardíaco al modo Doppler

En abril 2014 acude al Hospital General de Santa Rosa, Departamento de San Pedro, para su primer control prenatal en dicho nosocomio, a las 34 semanas de gestación. Diez días más tarde ingresa al mismo Hospital a las 03:00 hs. con diagnóstico de embarazo gemelar, gestación de pretérmino con ruptura prematura de membrana de 3 hs. de evolución. Se decide interrupción del embarazo por vía cesárea, dándose el nacimiento al primer gemelar de sexo femenino, con signos de vida, que pesa 2500 gr., de 35 semanas de gestación, con llanto al nacer. Cuatro minutos después, nacimiento del segundo gemelar de sexo femenino, con signos de vida, pesando 2300gr. que no llora, presentando al examen físico anencefalia con labio leporino, fisura palatina completa y dirrinia, tórax con presencia de tumoración en su parte inferior con latidos rítmicos y cordón umbilical que se desprende de su parte inferior (figuras 6, 7 y 8), falleciendo pocos minutos más tarde. El primer gemelar queda internado en el Servicio de Neonatología por 48 hs, recibiendo alta médica en conjunto con la madre.

Fig. 6. Recién nacido con pentalogía de Cantrell
(Gentileza del Dr. Oscar Atobe)

Fig. 7. Recién nacido con pentalogía de Cantrell
(Gentileza del Dr. Oscar Atobe)

Fig. 8. Recién nacido con pentalogía de Cantrell
(Gentileza del Dr. Oscar Atobe)

DISCUSIÓN

La Pentalogía de Cantrell es un desorden genético caracterizado por presentar defecto en el tercio inferior del esternón, anomalía de la línea media abdominal supra umbilical, alteración en el tercio anterior del diafragma, defectos pericárdicos y malformaciones cardíacas. 1-8 Fue descrita por primera vez por Cantrell y Mayor en el año 1958⁵.

Su incidencia es rara, se estima de 1:100.000 a 1:200.000 nacidos vivos, en el mundo se han reportado un total de 90 casos²⁻⁷. El sexo masculino es el más afectado, con una proporción 2:12,3.

Su etiología es desconocida. La mayoría de los casos son esporádicos, pudiendo estar asociada a anomalías cromosómicas como trisomía de 13, 18 y 21, a infección viral y exposición a sustancias tóxicas como beta amino propionitrilo.

Se piensa que este defecto es consecuencia de defectos de los pliegues mesodérmicos laterales que se forman entre los días 14 y 18 de la vida embrionaria, que resulta en un defecto incompleto de cierre de la pared ventral y fusión incompleta de las bandas primordiales externas¹⁻⁸.

Las malformaciones asociadas más frecuentes son onfalocele, malformaciones cardiovasculares y malformaciones craneofaciales. Se ha informado que hasta 95% de los casos tienen cardiopatías asociadas. Otras posibles malformaciones menos frecuentes consisten en labio leporino, macroftalmia, cifoscoliosis, anomalías vertebrales, clinodactilia y cordón umbilical con dos vasos⁴⁻⁷. El diagnóstico se hace a partir del primer trimestre mediante la ultrasonografía. Los hallazgos más frecuentes son la ectopia cordis y el onfalocele. El aumento de la translucencia nuchal ya fue descrito en asociación con la pentalogía de Cantrell. El uso de la ultrasonografía 3D y la resonancia magnética pueden ayudar en la confirmación diagnóstica¹⁻⁷. La presencia de bandas amnióticas se tiene que considerar para diferenciarlo de otras patologías, en particular el síndrome de bandas amnióticas^{1,5,7}.

Tiene un pronóstico extremadamente reservado, dependiendo del manejo oportuno y de las malformaciones asociadas⁷. La supervivencia es la excepción. La mayoría de los neonatos fallecen dentro de las primeras horas de la vida extrauterina debido a complicaciones como ruptura visceral, sepsis, dificultad respiratoria e insuficiencia cardíaca⁵.

El tratamiento dependerá de las anomalías asociadas, de la presencia de cardiopatía y de la extensión del defecto de la pared abdominal y torácica. La vía de resolución del embarazo recomendada es la vagina, debido a la poca viabilidad del producto y por lo que el parto por cesárea no necesariamente mejora el pronóstico^{2,8}. El manejo perinatal debe ser por un equipo multidisciplinario debido a la complejidad del caso⁹.

AGRADECIMIENTOS

A los Doctores Oscar Atobe, José Gauto y Pedro Pablo Araujo por su ayuda para acceder a las fotos del recién nacido y datos clínicos de la paciente, para las realizaciones de este reporte clínico.

REFERENCIAS

1. Hernández González MA, Lazcano Bautista S, Murillo Ortiz BO. Pentalogía de Cantrell: actualización y nuevas perspectivas. Salud(i)Ciencia. 2009 Abr [visitado 2014 Oct 6];16(6):635-639. Disponible en: <https://www.siicsalud.com/dato/sic/166/expertos166.pdf>
2. Guerra Tueros RM, Ramírez Cotrina CA, More Mori E. Pentalogía de Cantrell: a propósito de un caso. Revista Peruana de Radiología. 2007 Dic [visitado 2014 Oct 6];11(25):17-20. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/radiologia/v11_n25/pdf/a04v11n25.pdf.
3. Carrillo Arteaga HS, Chávez UM, Reséndis MA, Delgado S, Mecinas SD, Flores D, López C. Un caso de pentalogía de Cantrell asociada a pentalogía de Fallot. Rev Mex Pediatr. 2009 [visitado 2014 Oct 6];76(2):81-84. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2009/sp092e.pdf>
4. Pirasteh A, Carcano C, Kirsch J, Mohammed TL. Pentalogy of Cantrell with Ectopia Cordis: CT Findings. J Radiol Case Rep. 2014 Dec 31;8(12):29-34
5. Greco J, Gómez C, Astigarraga N. Síndrome de Cantrell: a propósito de un caso. Pediatr. (Asunción). 2012;39(3):193-197.
6. Cortez H, Vélez JF. Diagnóstico ecográfico prenatal de la pentalogía de Cantrell. Rev Colomb Obstet Ginecol. 2003;54(1):13-16.
7. Martins CF, Serras I, Santos AV, Costa Braga A. Pentalogy of Cantrell: the complete spectrum. BMJ Case Rep. 2014 Nov 6 [visitado 2013 Dic 12];2014:1-2. Disponible en: <http://casereports.bmj.com/content/2014/bcr-2014-207556.full.pdf+html>
8. Malik R, Zilberman MV, Tang L, Miller S, Pandian NG. Ectopia cordis with a double outlet right ventricle, large ventricular septal defect, malposed great arteries and left ventricular hypoplasia. Echocardiography. 2015 Mar;32(3):589-91.
9. Cakiroglu Y, Doger E, Yildirim Kopuk S, Babaoglu K, Caliskan E, Yucesoy G. Prenatal Diagnosis of Cantrell's Pentalogy Associated with Agenesis of Left Limb in a Twin Pregnancy. Case Rep Obstet Gynecol. 2014;2014:314284.