

Pentalogía de Cantrell

Dr. Marcos Antonio Velasco Sánchez, Dr. Candelario Conda Moreno, Dra. Erika Jazmín Irra, Dra. Arely Valtierra Mendoza, Dr. Marcos Antonio Velasco Pérez*

Es un desorden caracterizado por:

- Defecto supraumbilical de la pared abdominal (Onfalocele)
- Ectopía Cardíaca
- Defecto en el segmento inferior del esternón, el diafragma anterior y el pericardio diafragmático
- Anomalías intracardiacas

Sinónimos: Ectopía cordis tóraco-abdominal - Síndrome de Cantrell-Heller-Ravitch.

Patogenia

Se piensa que este defecto es consecuencia de defectos de los pliegues mesodérmicos laterales que se forman entre los 28 y los 32 días menstruales. El tabique transversal que da origen al diafragma no se forma y tampoco se produce la migración ventromedial del mesodermo abdominal superior apareado.

- Predominio: 0.5 a 0.1 en 10.000 nacidos vivos
- Etiología: desconocida
- Frecuencia: igual en ambos sexos

Diagnóstico

- Los defectos de la pared abdominal pueden comprender un amplio espectro que va desde la diástasis simple hasta enormes onfaloceles con salida de intestino, hígado y corazón, cubiertos por una membrana translúcida. El corazón ectópico puede proyectarse hacia el exterior del tórax o totalmente fuera de la cavidad tóraxica.
- La presencia de interrupción completa de las paredes anteriores del tórax y abdomen causa los 5 defectos descritos por Cantrell.
- El hallazgo típico de actividad cardíaca fuera del torax junto con el onfalocele establece el Dx.