



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Anestesiologia
www.sba.com.br



INFORMAÇÃO CLÍNICA

Anestesia em cirurgia para correção de pentalogia de Cantrell: relato de caso[☆]



Jorge Victor da Silva Costa^a, Carlos Eduardo Coimbra Melonio^b,
Ciro Bezerra Vieira^{a,b,c,d}, Caio Marcio Barros de Oliveira^{a,b,c,d},
Plínio da Cunha Leal^{a,b,c,d}, Elizabeth Teixeira Nogueira Servín^{a,b,e},
Lyvia Maria Rodrigues de Sousa Gomes^{a,b,e} e Ed Carlos Rey Moura^{ID a,b,c,*}

^a Hospital São Domingos, São Luís, MA, Brasil

^b Universidade Federal do Maranhão (UFMA), São Luís, MA, Brasil

^c Universidade Federal de São Paulo (Unifesp), São Paulo, SP, Brasil

^d Título Superior em Anestesiologia (TSA) pela Sociedade Brasileira de Anestesiologia (SBA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^e Faculdade Evangélica do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

Recebido em 13 de maio de 2018; aceito em 4 de setembro de 2018

Disponível na Internet em 20 de novembro de 2018

PALAVRAS-CHAVE

Pentalogia de Cantrell;
Malformação congênita;
Doença rara

Resumo

A pentalogia de Cantrell é uma anomalia congênita associada a defeitos na formação da parede abdominal, do esterno, diafragma e pericárdio diafragmático, além do desenvolvimento de anomalias cardíacas. É uma doença rara, com incidência estimada em um caso para cada 65.000 nascimentos, mais comum no sexo masculino (60% dos casos). Apresenta prognóstico reservado com mortalidade em torno de 63% e sobrevivida após procedimento cirúrgico de no máximo nove meses. São escassos os relatos de casos referentes à pentalogia de Cantrell, o que se justifica pela raridade dessa patologia. Com este relato, os autores objetivam descrever um caso cirúrgico, em paciente do sexo feminino, e tecer algumas considerações anestésicas sobre essa malformação congênita rara.

© 2018 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Pentalogy of Cantrell;
Congenital malformation;
Rare disease

Anesthesia for surgical repair of the pentalogy of Cantrell: case report

Abstract

Pentalogy of Cantrell is a congenital anomaly associated with defects in the abdominal wall, sternum, diaphragm, and diaphragmatic pericardium formation, in addition to the development of cardiac abnormalities. It is a rare disease with an estimated incidence of one case for every 65,000 births, being more common in males (60% of cases). It has a reserved

[☆] Local do Estudo: Hospital São Domingos.

* Autor para correspondência.

E-mail: edcormoura@yahoo.com.br (E.C. Moura).

prognosis with mortality around 63%, and a maximum of 9 months survival after surgery. There are few case reports addressing the pentalogy of Cantrell, which is justified by the rarity of this pathology. In this report our objective was to describe a surgical case of a female patient and make some anesthetic considerations about this rare congenital malformation.

© 2018 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

A pentalogia de Cantrell é uma malformação congênita caracterizada por defeitos que envolvem a parede abdominal, parte inferior do esterno, região anterior do diafragma e pericárdio diafragmático, bem como anomalias cardíacas que variam em grau e gravidade, a comunicação interventricular é a mais prevalente. Além da comunicação interventricular, pode apresentar divertículos ventriculares, estenose ou atresia da artéria pulmonar, dextrocardia, veia cava superior esquerda anômala, retorno venoso pulmonar anômalo, *truncus arteriosus*, aneurisma ventricular e tetralogia de Fallot.^{1,2}

Foi descrita pela primeira vez em 1958, com origem decorrente da falha do desenvolvimento do mesoderma lateral que usualmente ocorre entre o 14° e 18° dia do desenvolvimento do embrião.¹ Conseqüentemente, o septo transversal não se desenvolve e o mesoderma contralateral dobra sobre o abdome superior, não migra ventromedialmente, ocorrem falhas nas paredes esternal e abdominal.³ Alguns casos foram associados com a trissomia do cromossomo 18 e herança ligada ao X.⁴

Trata-se de uma doença rara, com incidência estimada em um caso para cada 65.000 nascimentos, mais comum no sexo masculino (60%),² com registro de somente 90 casos até 2004.³ Tal malformação apresenta prognóstico reservado, com mortalidade em torno de 63%. Tem sobrevida, após correção cardíaca, diafragmática e abdominal, de no máximo nove meses.²

O reparo cirúrgico dessa doença é complexo, devido à estrutura pouco desenvolvida da caixa torácica e à dificuldade de posicionar o coração ectópico no interior do tórax. O tratamento cirúrgico deve ser o mais breve possível, minimiza assim os riscos de ruptura espontânea, arritmias e formação de trombos no divertículo ventricular presente.⁵ A correção precoce do defeito abdominal reduz os riscos de infecção e perda de líquidos.⁴

A anestesia para o tratamento cirúrgico da pentalogia de Cantrell é um grande desafio. O fechamento de cada defeito pode comprometer gravemente a função dos órgãos subjacentes. O manejo hemodinâmico e respiratório exige atenção e habilidade, devido à imaturidade pulmonar, aos defeitos cardíacos e à alta pressão abdominal após o fechamento dos defeitos das paredes abdominais e torácica.⁴

São escassos os relatos de casos referentes à pentalogia de Cantrell, o que se justifica pela raridade dessa patologia. Em extensa revisão literária não foi encontrado registro

de paciente do sexo feminino submetido a anestesia para a correção dessa doença.

Dessa forma, este relato foi proposto com a finalidade de descrever um caso cirúrgico, em uma paciente com pentalogia de Cantrell, e tecer algumas considerações anestésicas sobre essa malformação congênita rara.

Relato do caso

Gestante de 20 anos, com duas gestações anteriores transcorridas sem intercorrências, deu entrada no serviço de obstetrícia com idade gestacional de 39 semanas e quatro dias. Na 24ª semana de gestação foi diagnosticado feto portador de onfalocele e *ectopia cordis*.

Recém-nascida, do sexo feminino, nasceu com 2.726 g, perímetro cefálico de 33 cm, 46 cm de estatura e Apgar de 8 e 8 no primeiro e quinto minuto, respectivamente. À ectoscopia, apresentava-se cianótica, taquipneica, com presença de onfalocele, *ectopia cordis* e defeito de extremidade inferior de esterno. Foi admitida na unidade de terapia intensiva neonatal em uso de ventilação mecânica invasiva. Recebeu tratamento inicial com suporte clínico e hemodinâmico, foi levada ao centro cirúrgico infantil após 10 horas do nascimento para toracoplastia e abdominoplastia.

À sala de cirurgia chegou intubada com tubo 3 mm sem balonete, acesso venoso periférico em membro superior direito (Jelco® 24G). Feita monitoração com cardioscópio, oximetria de pulso, termômetro esofágico e capnografia. Indução anestésica: midazolam 0,2 mg (0,1 µg.kg⁻¹), sufentanil 1,35 µg (0,5 µg.kg⁻¹), cistracúrio 0,4 mg (0,15 mg.kg⁻¹). Puncionado acesso venoso central em veia femoral direita e pressão arterial invasiva em artéria radial esquerda com Arteriofix® 24G.

A anestesia foi mantida com infusão contínua de sufentanil 0,5 µg a 1 µg.kg⁻¹.h⁻¹ e concentração expirada de sevoflurano a 2%. Feita infusão de glicose a 50% (5 mg.kg⁻¹.min⁻¹) e soro fisiológico 0,9%: 12 mL.kg⁻¹.h⁻¹ (manutenção + porte cirúrgico). A ventilação mecânica foi ajustada para modo ventilatório ciclado à pressão com índices de pressão inspiratória de 14 cm H₂O, frequência respiratória 30 incursões respiratórias por minuto, PEEP 6 cm H₂O, FiO₂ 80%, volume expiratório em torno de 22 mL, tempo inspiratório/expiratório 1:1,5 e volume minuto 0,7. Inicialmente manteve fração expirada de gás carbônico entre 40-50 mmHg e saturação de O₂ 80%-92%.

À exploração cirúrgica confirmou-se a hipótese diagnóstica de pentalogia de Cantrell. A onfalocele continha o

intestino delgado e o fígado. Além disso, foram observados: defeito da parte ventral do diafragma, aplasia da metade inferior do esterno, pericárdio hipoplásico e defeituoso e deslocamento caudal do coração.

Durante o procedimento cirúrgico o coração foi deslocado para o interior do tórax, o pericárdio foi fechado e a parte ventral do diafragma reconstruída. As cavidades torácica e abdominal foram separadas.

O defeito da parede abdominal anterior foi parcialmente reparado pela mobilização e mínimo alongamento dos músculos abdominais. Um defeito residual de cerca 10 cm de diâmetro transverso foi coberto pela colocação de *patch* de pericárdio bovino (B 4012,5 × 10-Patch pericárdio SJMBIOCOR®).

A reconstrução da parede torácica foi feita com hastes metálicas (fios de Kirschner) paralelas às bordas da incisão, segundo a técnica Charles Bacellar.

O procedimento durou cinco horas. Durante o ato anestésico ocorreram alterações clínicas significativas dos parâmetros hemodinâmicos, com queda da pressão arterial, frequência cardíaca, saturação de oxigênio e fração expirada de gás carbônico. Foram instaladas drogas vasoativas em infusão contínua: dobutamina (dose 15 $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$) e noradrenalina (dose 1 $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$). Feita reposição sanguínea de 50 mL de concentrado de hemácias. Os valores de pressão arterial média variaram de 40–55 mmHg, glicemia de 70–125 $\text{mg}\cdot\text{dL}^{-1}$, hemoglobina de 8,9–12,1 $\text{mg}\cdot\text{dL}^{-1}$. Após tais medidas houve melhorias dos parâmetros hemodinâmicos do paciente, foi possível a redução das doses de drogas vasoativas. Balanço hídrico final ficou negativo em 18 mL com diurese total de 6,75 mL.

A paciente foi levada à Unidade de Terapia Intensiva Neonatal intubada, saturava 90% com oxigênio a 100% com estabilidade hemodinâmica à custa de dobutamina (dose 5 $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$) e noradrenalina (dose 0,6 $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$). Evoluiu de forma insatisfatória na UTI, apresentou progressiva hipotensão, apesar de elevadas doses de noradrenalina, oligúria e queda da saturação. Associada adrenalina em bomba de infusão em doses crescentes, sem melhoria adequada da pressão. Evoluiu com anúria e acidose graves. Apresentou duas paradas cardíacas, a primeira em fibrilação ventricular e a segunda em assistolia, foi a óbito após 48 horas do procedimento cirúrgico.

Discussão

O tratamento de pacientes com pentalogia de Cantrell representa um grande desafio multidisciplinar, envolvendo a anestesiologia, cirurgia cardiovascular, cirurgia pediátrica e a terapia intensiva neonatal. A sobrevivência é determinada pela gravidade e complexidade das malformações cardíacas. Além disso, podemos afirmar que o resultado do procedimento cirúrgico e das possíveis complicações pós-operatórias definirá o prognóstico do paciente. Uma revisão da literatura mostrou que todos os pacientes que fizeram cirurgia no primeiro dia de vida foram a óbito.² Nosso paciente mostrou resultados semelhantes a outros estudos.⁴

A ultrassonografia pré-natal é um método eficaz para detectar a onfalocoele e a *ectopia cordis*, entretanto não permite a descrição precisa da malformação cardíaca.² Estudos mostram que por meio da ressonância magnética

fetal, juntamente com ecocardiografia pré-natal, é possível uma avaliação detalhada do defeito cardíaco.³ Portanto, uma avaliação cardiovascular pré-operatória é recomendada para esses pacientes para o planejamento da indução e manutenção da anestesia.

A mortalidade pós-operatória precoce é mais comum em pacientes com malformações cardíacas complexas, ou naqueles que apresentam complicações pós-operatórias, como insuficiência respiratória, dismotilidade intestinal, hipertensão pulmonar e aumento da pressão intra-abdominal.^{3,4} As cardiopatias congênitas mais comumente encontradas na pentalogia de Cantrell são comunicação interventricular, comunicação interatrial, estenose de artéria pulmonar e tetralogia de Fallot.¹

Complicações pós-operatórias variam de acordo com o tempo de cirurgia e o material usado para a reconstrução dos defeitos.^{4,5} Existem complicações relacionadas com o reparo com telas, o que foi evitado na reconstrução diafragmática em nossa paciente.

A hipóxia intraoperatória estava provavelmente ligada aos defeitos anatômicos cardíacos característicos da pentalogia de Cantrell. Além disso, é descrito que pacientes com essa malformação comumente nascem com hipoplasia pulmonar e tal fato não está relacionado à compressão pelos órgãos abdominais, mas a um defeito genético pré-existente.^{4,5} Portanto, a baixa saturação tecidual de oxigênio é um achado previsível nessa patologia.

Foi demonstrado que os pacientes com pentalogia de Cantrell podem tolerar uma pressão intra-abdominal de até 25–35 cm de H_2O^2 . Por outro lado, são vulneráveis à instabilização hemodinâmica após fechamento da parede abdominal, como observado em nossa paciente, e, portanto, requerem uma atenção diferenciada quanto à monitoração.

O tratamento da malformação abdominal deve ser planejado de acordo com sua extensão e tipo. Há referências que o reparo do defeito da parede abdominal deve ser feito de forma tardia, em virtude dos riscos e das dificuldades com o manejo respiratório. Pacientes que fizeram correção precoce da onfalocoele ficaram mais dependentes da ventilação mecânica.² Tal fato, assim como descrito na literatura, foi presenciado durante nosso procedimento cirúrgico.

Em geral, o prognóstico é sombrio. Em relato de caso com cinco pacientes, três sobreviveram, mas nenhum tinha *ectopia cordis* classificada como verdadeira.¹ Divkovic relatou taxa de 20% de sobrevivência em sua revisão.² Em estudo com 17 pacientes diagnosticados no pré-natal não houve sobrevivente.³

A pentalogia de Cantrell é uma malformação rara. As condutas anestésicas são decisivas e repercutirão em potenciais complicações intraoperatórias, com especial atenção à instabilidade hemodinâmica associada ao aumento da pressão intra-abdominal devido ao fechamento primário do defeito da parede abdominal. Uma avaliação pré-operatória completa, uma abordagem multidisciplinar e o cuidado quanto à anatomia e função dos órgãos envolvidos são essenciais.

O cuidado intensivo pós-operatório é essencial, devido às principais complicações pós-operatórias, como a hipóxia, decorrente da hipoplasia pulmonar, e às alterações hemodinâmicas fruto da correção cirúrgica da malformação congênita e do aumento da pressão abdominal após o fechamento da parede. Embora historicamente o resultado seja

desanimador, não devemos permitir que a escassez de estudos influencie o prognóstico negativo ligado a essa doença.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg Gynecol Obstet.* 1958;107:602–14.
2. Divkovic D, Kvolik S, Sipl M, et al. A successful early gore-tex reconstruction of an abdominal wall defect in a neonate with Cantrell pentalogy: a case report and literature review. *Clin Case Rep.* 2015;3:19–23.
3. Saito T, Suzuki A, Takahata O, Iwasaki H. Anesthetic management of a patient with Cantrell's pentalogy diagnosed prenatally. *Can J Anaesth.* 2004;51:946–7.
4. Wheeler DS, St Louis JD. Pentalogy of Cantrell associated with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2007;28:311–3.
5. Rubens FJ, Sosa CEF, Díaz GL, Carrasco DD. Cardiac malformations in patients with pentalogy of Cantrell and ectopia cordis. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64:615–8.