

**PENTALOGÍA DE CANTRELL, REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA A PROPÓSITO DE UN CASO  
Dra. Carolina Bastías, Dr. Salvador Padilla, Dra. Gloria Urbina, Dr. Alberto Miño, Dra.  
Andrea Silva**

Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna

Introducción. La Pentalogía de Cantrell es un desorden poco frecuente cuya incidencia es 1:100.000. Etiología de origen vascular. Clínicamente se caracteriza por Onfalocele, hernia diafragmática, hundimiento esternal, extracordis y malformaciones cardíacas. Diagnóstico prenatal mediante ecografía en la cual se reconoce el Onfalocele y la extrusión cardíaca.

Caso Clínico. RNT, hijo de primigesta de 27 años con antecedentes de Diabetes Gestacional, con diagnóstico prenatal de Onfalocele y cardiopatía congénita. Se realiza cesárea programada y se traslada a nuestro hospital. Es llevado a pabellón para cierre del defecto de pared abdominal y como hallazgo intraoperatorio se pesquisa defecto diafragmático anterior, extracordis y hundimiento esternal. Se cierra el defecto diafragmático y abdominal sin incidentes. Posteriormente se reparan sus cardiopatías congénitas evolucionando satisfactoriamente del punto de vista hemodinámico pero tórpidamente del respiratorio por lo que se mantiene conectado a ventilación mecánica. Se estudia con fibrobroncoscopía diagnosticándose broncomalacia por lo que se instala un stent. Por mala tolerancia a incremento de aporte oral se realiza radiografía EED que confirma malrotación intestinal por lo que es sometido a una nueva cirugía correctiva. Actualmente se mantiene estable dentro de su condición.

Discusión. Entidad poco frecuente, de incidencia desconocida en nuestro país, Etiología de origen vascular. Más frecuente en los hombres. Se clasifica en clase 1 aquella que presenta Onfalocele, hernia diafragmática, hundimiento esternal, malformaciones cardíacas y extracordis, clase 2 diagnóstico probable con 4 defectos (incluyendo el intracardiaco y Onfalocele) y clase 3, cuando se presentan solo tres defectos. El diagnóstico prenatal se hace a partir de las 12 semanas mediante ecografía. Su mal pronóstico se debe a las malformaciones cardíacas presentes en la Pentalogía.