

Figure 9: The fetus (Pentalogy of Cantrell).

Врожденные пороки развития ССС:

Пентада Кантрелла

Выполнила:

Студентка 5 курса, 79 группы, Лечебного факультета Фаргиева Х.Р.

Пентада Кантрелла

- врожденное заболевание характеризуется двумя основными дефектами: эктопией сердца и дефектом передней брюшной стенки (чаще всего наблюдается омфалоцеле), но может встречаться и гастрошизис, в сочетании с нарушением развития трех, связанных между собою структур:
- дистального отдела грудины
- передней части диафрагмы
- диафрагмального отдела перикарда + интракардиальные аномалии



Распространенность

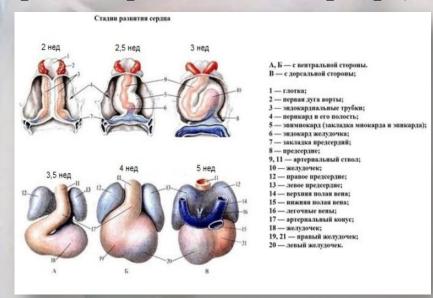
- Впервые упоминание о заболевании было в 1958 году.
- Встречается очень редко 5,5 на 1 млн новорожденных.
- Чаще среди мальчиков. В литературе имеются сообщения приблизительно о 90 клинических наблюдениях и еще меньшем их числе с полным подтверждением имевшегося синдрома.



Этиология и Патогенез

Этиология неизвестна. Причиной развития пентады Кантрелла считается нарушение закладки эмбриологического развития в возрасте 14—18 дней после зачатия в виде отсутствия латерального сегмента мезодермы.

Так же имеется информация о том, что некоторые хромосомные болезни протекают с этим симптомом (например, синдром Шерешевского-Тернера).



Классификация

- <u>В зависимости от сочетания</u> дефектов:
- 1-й класс наличие всех пяти аномалий развития, что является истинным проявлением пентады Кантрелла,
- 2-й класс наличие 4 дефектов, одним из которых является врожденная аномалия сердца, предполагает постановку возможного диагноза,
- 3-й класс наличие различной комбинации дефектов, включающих в себя дефект грудины.



- По типу эктопии:
- Цервикальный
- Цервикоторакальный
- Торакальный
- Торакоабдоминальный



Клиника

Характеризуется верхнепупочным торакоабдоминальным дефектом передней брюшной стенки, дефектом дистального сегмента грудины, отсутствие диафрагмального сегмента перикарда, диафрагмальной грыжей, врожденными сердечными аномалиями.



- <u>Наиболее частые внутрисердечные</u> патологии:
- тетрада Фалло
- двойное отхождение сосудов от левого желудочка (ДОС)
- атрезия трикуспидального клапана
- аномалия Эбштейна
- тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ)
- атрезия легочной артерии (АЛА)
- коарктация аорты (КоАо)
- транспозиция магистральных сосудов (TMC)
- атрезия митрального клапана,
- функционально единственный желудочек (ЕЖ)



Диагностика

- УЗИ
- MPT
- МСКТ (мультиспиральная компьютерная тамография)



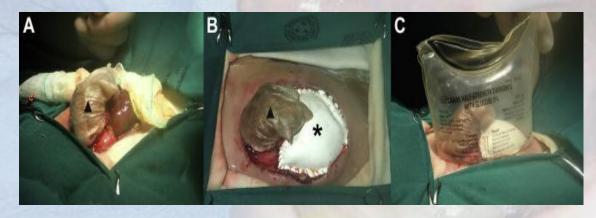




Лечение

• Хирургическое:

Устранение эвентрации, низведение сердца и гемодинамическая коррекция ВПС.



• Симптоматическое:

Поддерживающее





Прогноз

- Выживание является исключительным случаем и зависит от размера дефекта абдоминальной стенки, степени тяжести поражения сердца и наличия сочетанных аномалий. B случаях при наличии легких форм возможно проведение хирургической коррекции пороков. В тех ситуациях, когда имеется полная экструзия сердца и органов брюшной полости, прогноз исключительно неблагоприятный.
- Акушерская тактика. Родоразрешение рекомендуется проводить в специализированных перинатальных медицинских центрах.





