

Врожденные пороки
развития ССС:

Пентада Кантрелла



IFF

Figure 9: The fetus (Pentalogy of Cantrell).

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

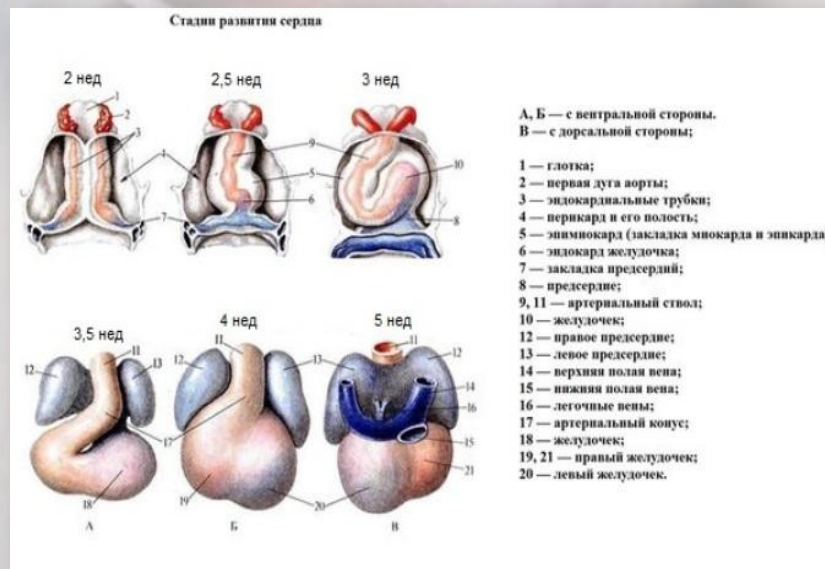
- Впервые упоминание о заболевании было в 1958 году.
- Встречается очень редко - 5,5 на 1 млн новорожденных.
- Чаще среди мальчиков. В литературе имеются сообщения приблизительно о 90 клинических наблюдениях и еще меньшем их числе с полным подтверждением имевшегося синдрома.



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

- В зависимости от сочетания 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, отсутствием диафрагмального сегмента перикарда, диафрагмальной грыжей, врожденными сердечными аномалиями.

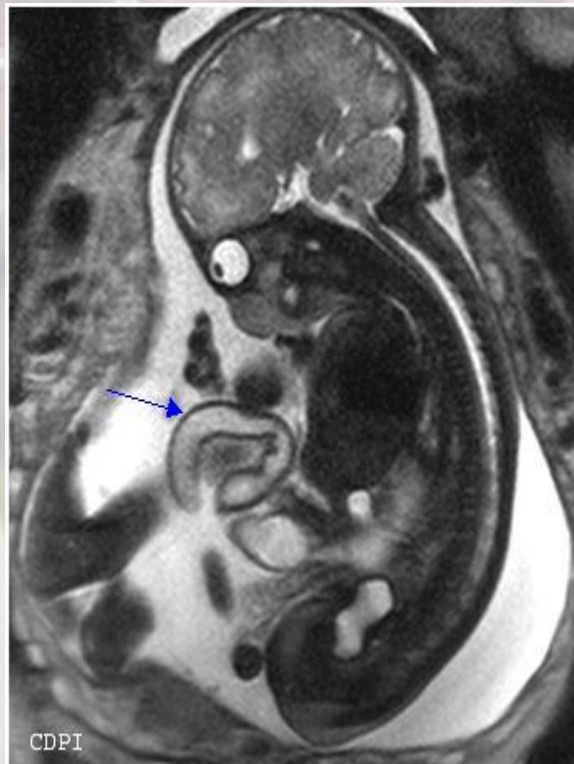


- Наиболее частые внутрисердечные патологии:
 - тетрада Фалло
 - двойное отхождение сосудов от левого желудочка (ДОС)
 - атрезия трикуспидального клапана
 - аномалия Эбштейна
 - тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ)
 - атрезия легочной артерии (АЛА)
 - коарктация аорты (КоАо)
 - транспозиция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



Диагностика

- УЗИ
- МРТ
- МСКТ (мультиспиральная компьютерная томография)



Лечение

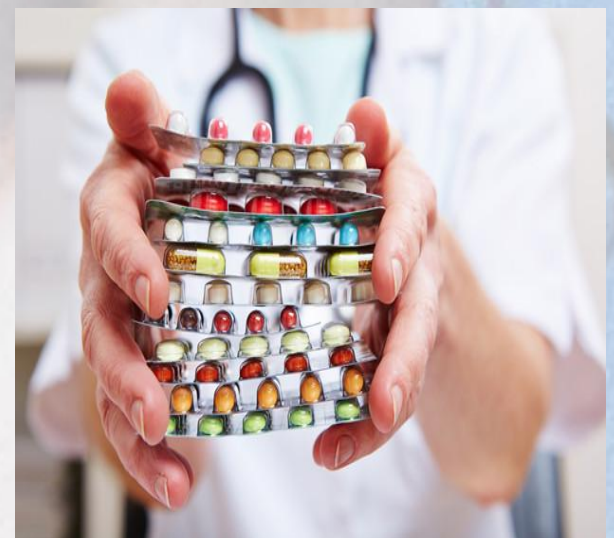
- Хирургическое:

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. В редких случаях при наличии легких форм возможно проведение хирургической коррекции пороков. В тех ситуациях, когда имеется полная экстррузия сердца и органов брюшной полости, прогноз исключительно неблагоприятный.
- Акушерская тактика. Родоразрешение рекомендуется проводить в специализированных перинатальных медицинских центрах.





Спасибо за внимание