

**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

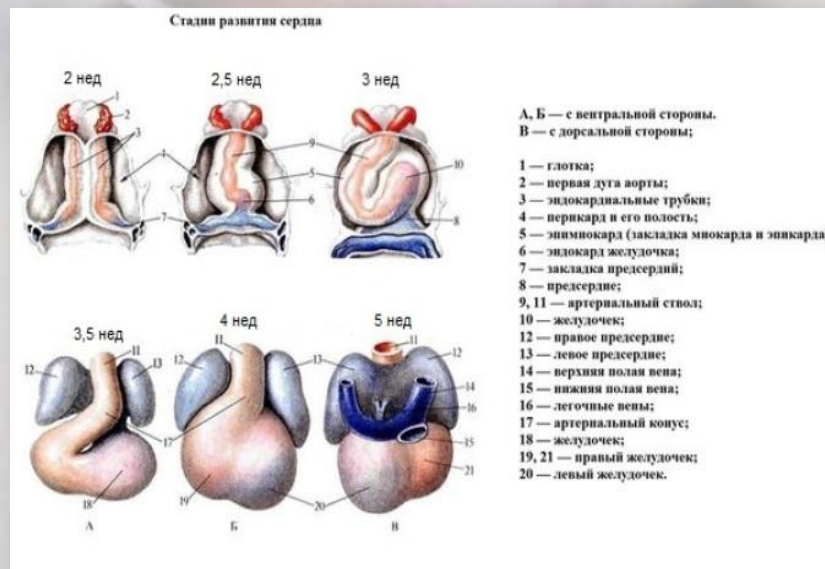
- Впервые упоминание о заболевании было в 1958 году.
- Встречается очень редко - 5,5 на 1 млн новорожденных.
- Чаще среди мальчиков. В литературе имеются сообщения приблизительно о 90 клинических наблюдениях и еще меньшем их числе с полным подтверждением имевшегося синдрома.



# 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.



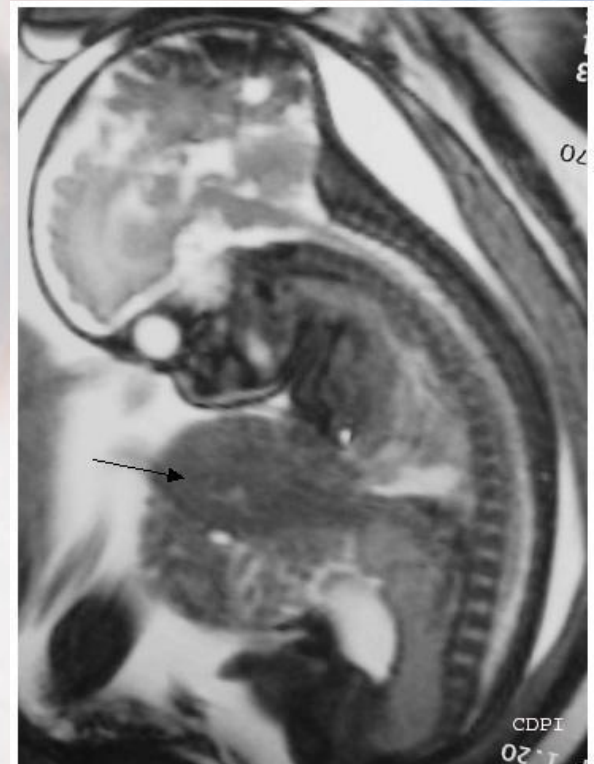
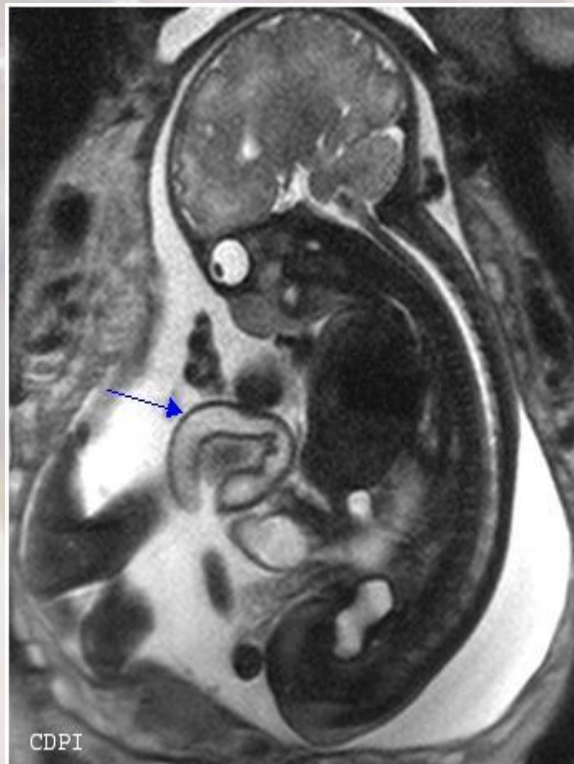
- Наиболее частые внутрисердечные патологии:
  - тетрада Фалло
  - двойное отхождение сосудов от левого желудочка (ДОС)
  - атрезия трикуспидального клапана
  - аномалия Эбштейна
  - тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ)
  - атрезия легочной артерии (АЛА)
  - коарктация аорты (КоАо)
  - транспозиция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





# Диагностика

- УЗИ
- МРТ
- МСКТ (мультиспиральная компьютерная томография)



# Лечение

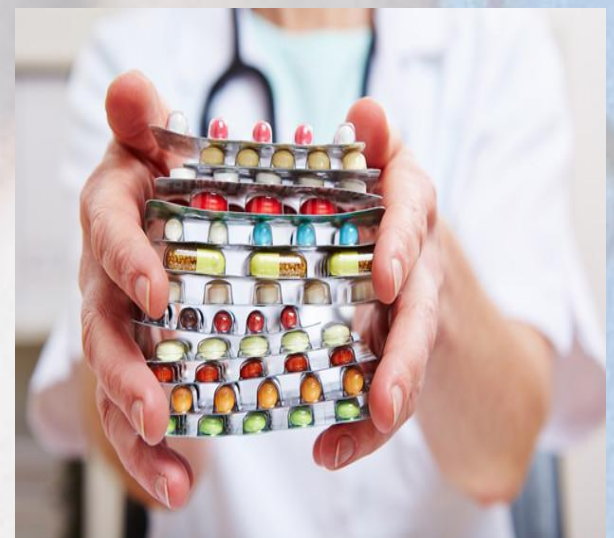
- Хирургическое:

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**