

# Pentalogie de Cantrell : rapport d'un cas grave, mortelle au centre hospitalier universitaire de Bouaké (Côte d'Ivoire)

## Cantrell pentalogy: report of a severe, fatal case in Bouaké (Côte d'Ivoire)

**Kouadio Richard. A<sup>(1)</sup>, Christelle. A<sup>(1)</sup>, Leioh. A<sup>(2)</sup>, Gnantin. S<sup>(2)</sup>,  
Alexise. A<sup>(2)</sup>, Kouadio Vincent. A<sup>(2)</sup>**

<sup>(1)</sup> Service de Pédiatrie médicale et spécialités, Centre Hospitalier Universitaire de Angré, 28 BP 1530 Abidjan 28 (Côte d'Ivoire).

<sup>(2)</sup> Service de pédiatrie médicale du Centre Hospitalier et Universitaire de Bouaké (Côte d'Ivoire).  
Adresse : 01 BP 1174 Bouaké 01, Côte d'Ivoire.

### Résumé

**Introduction :** La pentalogie de Cantrell correspond à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical concernant la portion sus ombilicale de la paroi abdominale secondaire à une anomalie du développement du mésoderme lors du premier stade du développement embryonnaire.

**Observation :** Il s'agit d'un nouveau-né vivant à terme, de sexe féminin, référé au service de Néonatalogie du CHU de Bouaké à neuf (9) heures de vie pour malformation congénitale. La grossesse a été peu suivie avec aucun bilan prénatal. Les paramètres à la naissance étaient, Poids 2750g, Taille 48cm APGAR : 7-8 à la 1<sup>ère</sup> et la 5<sup>e</sup> minute, PC : 33cm. A l'admission, la patiente avait une coloration rose, eupnéique avec un examen neurologique normal. Elle présentait un défaut de la paroi thoracique laissant apparaître une masse battante faisant penser au cœur, dont l'apex est orienté vers le haut en direction du menton. Il n'y avait pas de membrane séreuse sur la face externe du cœur. Cette malformation thoracique s'accompagnait d'un défaut de la paroi abdominale laissant apparaître une masse sus-ombilicale faisant évoquée une omphalocèle. La sérologie toxoplasmique revenue positive, les sérologies syphilitique et rubéolique sont revenues négative. Le caryotype n'a pu être réalisé. L'échographie cardiaque a retrouvé un cœur malformé présentant un ventricule unique type droit avec cavités cardiaque gauche rudimentaires. La tomodensitométrie thoracique à la recherche d'une malformation sternale et du diaphragme n'a pu être réalisé. Les parents sont sortis contre avis médical à J4 de vie. Le nouveau-né est décédé à J9 de vie à domicile.

**Conclusion :** Pentalogie de Cantrell est une malformation congénitale extrêmement rare dont le pronostic reste tributaire de la sévérité de l'anomalie cardiaque associée d'où l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire

**Mots clés :** pentalogie de Cantrell, ectopie cardiaque, malformation congénitale, Côte d'Ivoire

### Abstract

**Introduction :** Cantrell's pentalogy corresponds to a defect in umbilical ring closure involving the supra-umbilical portion of the abdominal wall, secondary to an anomaly in mesodermal development during the first stage of embryonic development.

**Observation :** This was a full-term female neonate referred to the Neonatology Department of Bouaké University Hospital at nine (9) hours of age for congenital malformation. The pregnancy was poorly monitored, with no prenatal check-up. Birth parameters were: weight 2750g, height 48cm APGAR: 7-8 at 1 and 5 minutes, CP: 33cm. On admission, the patient was pink, eupneic and had a normal neurological examination. She presented with a chest wall defect revealing a beating mass reminiscent of the heart, with the apex pointing upwards towards the chin. There was no serous membrane on the outer surface of the heart. This thoracic malformation was accompanied by a defect in the abdominal wall, revealing a supraumbilical mass suggestive of an omphalocele. Toxoplasma serology came back positive, and syphilitic and rubella serologies were negative. Karyotype could not be performed. Cardiac ultrasound revealed a malformed heart with

Auteur correspondant :

**Dr Azagoh-Kouadio Richard :** Service de Pédiatrie médicale et spécialités, Centre Hospitalier Universitaire de Angré, 28 BP 1530 Abidjan 28 (Côte d'Ivoire).

Tel: +225 07 83 12 69

E-mail: azagoh.richard@gmail.com

a single right ventricle and rudimentary left heart chambers. A thoracic CT scan for sternal and diaphragmatic malformations could not be performed. The parents were discharged against medical advice at 4 days of age. The newborn died on the 9th day at home.

**Conclusion :** Pentalogy of Cantrell is an extremely rare congenital malformation whose prognosis depends on the severity of the associated cardiac anomaly, hence the importance of multidisciplinary management.

**Keywords:** Pentalogy of Cantrell, cardiac ectopy, congenital malformation, Côte d'Ivoire

## Introduction

La pentalogie de Cantrell correspond à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical concernant la portion sus ombilicale de la paroi abdominale secondaire à une anomalie du développement du mésoderme lors du premier stade du développement embryonnaire. Elle a été décrite pour la première fois par Cantrell en 1958. C'est une anomalie congénitale extrêmement rare associant cinq malformations cardinales : une hernie supra ombilicale de la paroi abdominale, un défaut de la partie antérieure du diaphragme et du péricarde diaphragmatique, une anomalie de la partie basse du sternum et des malformations cardiaques [1]. Nous rapportons un cas de pentalogie de Cantrell, diagnostiqué dans l'unité de Néonatalogie du Centre hospitalier et universitaire de Bouaké. L'objectif étant de décrire les principaux aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de cette anomalie congénitale rare pour l'amélioration du pronostic.

## Observation

Il s'agit d'un nouveau-né vivant à terme, de sexe féminin. Il est né par voie basse dans un centre de santé et référé au service de Néonatalogie du CHU de Bouaké à neuf (9) heures de vie pour malformation congénitale. Elle est cadette d'une fratrie de 4 enfants dont une paire de jumeau décédé à la naissance. Ses frères et sœurs ne présentent aucune malformation congénitale visible. Le père est âgé de 26ans et la mère 24 ans. Il n'y avait pas de notion de consanguinité. La mère a réalisé quatre (04) consultations prénatales, le bilan prénatal était incomplet. La sérologie toxoplasmique, rubéolique et syphilitique sont revenues négative. Elle n'a pas réalisé d'échographie prénatale. Les prophylaxies n'ont pas été respectées ; la mère n'a pas bénéficié d'acide folique. Elle a fait un paludisme au premier trimestre et une infection urogénitale au troisième trimestre. Les paramètres à la naissance étaient, Poids 2750g, Taille 48cm APGAR : 7-8 à la 1ere et la 5e minute, PC : 33cm. A l'admission, le nouveau-né avait une bonne impression générale avec une coloration rose des téguments. La respiration était calme et régulière avec fréquence à 50 cycles/minutes. L'examen neurologique était normal. On notait un défaut de la paroi thoracique antérieure laissant apparaître une masse battante faisant penser au

cœur, dont l'apex est orienté vers le haut en direction du menton (figure 1 -A). Il n'y avait pas de membrane séreuse sur la face externe du cœur. Cette malformation thoracique s'accompagnait d'un défaut de la paroi abdominale laissant apparaître une masse sus-ombilicale d'environ 8 cm de diamètre contenant des anses et recouvertes d'une membrane translucide (figure 1 -B)



**Figure 1 (A) (B) :** (A) Défaut de la paroi thoracique antérieure laissant apparaître une masse battante faisant penser au cœur, dont l'apex est orienté vers le haut en direction du menton. (B) Défaut de la paroi abdominale antérieure laissant apparaître une masse sus-ombilicale d'environ 8cm de diamètre contenant des anses et recouvertes d'une membrane translucide.

Le cordon ombilical d'aspect normal situé à la partie inférieure de la masse. La fréquence respiratoire était de 6cycles/min, fréquence cardiaque 140 pulsations par minutes, saturation pulsée à l'air ambiant 98%, le murmure vésiculaire était bien perçu dans les deux hémithorax sans râles. La fontanelle antérieure était normo tendue. La succion efficace et la réactivité était bonne. La sérologie toxoplasmique a mis en évidence la présence IgM anti-toxoplasmique, les sérologies syphilitique et rubéolique sont revenues négative. L'échographie cardiaque a retrouvé un cœur malformé présentant un ventricule unique type droit avec des cavités cardiaques gauches rudimentaires. La tomodensitométrie thoracique à la recherche d'une malformation sternale et du diaphragme n'a pu être réalisé les parents sont sortis contre avis médical à J4 de vie. Le nouveau-né est décédé à domicile à J9 de vie.

## Discussion

La pentalogie de Cantrell est une anomalie congénitale extrêmement rare. Elle a été décrite pour la première fois par Cantrell en 1958. Elle associerait une cordia ectopis à un défaut de la paroi abdominale antérieure. [1]. La cordia ectopis est une malformation congénitale rare décrite comme une malposition partielle ou complète du cœur à l'extérieur de la cage thoracique. Quatre types ont été décrits : cervical (5%), thoracique (65%), abdominal (10%) et thoracoabdominale (20%) [2]. La forme thoraco-abdominale est

généralement associée à la pentalogie de Cantrell ou une de ses variantes qui inclut un sternum bifide, un défaut du diaphragme, de la paroi abdominale antérieure ainsi qu'une malformation intracardiaque [3]. La majorité des patients décrits dans la littérature avaient des malformations cardiaques associées [4]. Il s'agit généralement de défaut du septum interauriculaire ou interventriculaire, voire une tétralogie de falot. Les anomalies de la paroi abdominale comprennent l'omphalocèle, le diastasis, le recti et la hernie ombilicale ou une combinaison de ces anomalies. Cependant, la forme la plus commune est celle avec omphalocèle [5]. L'incidence estimée de ce syndrome rare est d'environ 5,5 pour un million de naissances vivantes [6]. Sa prévalence estimée est trois fois plus élevée chez les hommes que chez les femmes. [7]. Dans sa forme complète, elle associe les cinq anomalies majeures [5]. Des formes incomplètes du syndrome avec une combinaison d'au moins deux défauts ont été rapportées dans la littérature [1]. Toyama a classé la pentalogie en 3 classes. Dans notre cas, le nouveau-né présentait une anomalie de la paroi abdominale associée à un défaut thoracique et des malformations cardiaques (classe 3) [8]. Le diagnostic peut se faire en anténatal avec l'échographie prénatale au cours du premier trimestre de la grossesse [9 ; .10]. Dans notre observation, la mère n'a réalisé aucune échographie prénatale du fait des moyens financiers insuffisants. Cette échographie aurait pu permettre la visualisation des anomalies fœtales et aider à la planification de la prise en charge chirurgicale [11]. L'apparition de la pentalogie est considéré comme sporadique. Le taux de survie de la forme complète de pentalogie de Cantrell est inférieur à 20% [12] et selon Vasquez [13] le taux de survie atteint 37,3% après chirurgie. Des études récentes ont rapporté une croissance normale jusqu'à l'âge de six ans chez les enfants ayant bénéficié d'une correction chirurgicale précoce [12].

## Conclusion

Pentalogie de Cantrell est une malformation congénitale extrêmement rare dont le pronostic reste tributaire de la sévérité de l'anomalie cardiaque associée d'où l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire.

## Consentement éclairé

Le consentement verbal du père de l'enfant a été obtenu avant la rédaction et la publication du manuscrit.

## Contribution des auteurs

Tous les auteurs ont participé intellectuellement à la préparation et à la révision du manuscrit avant sa soumission.

## Conflits d'intérêts

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt en rapport avec le manuscrit.

## Références

- [1] Cantrell JR, Haller JA, Ravith MM (1958) A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. *Surg Gynecol Obstet* 1958 ; 107: 602-614
- [2] Tantchou Tchoumi Jacques Cabral, Alessandro Giamberti, Gianfranco Butera, Alessandro Frigiola, Ambassa Jean Claude. Extrathoracic heart in northern Cameroon: a case report. *Pan African Medical Journal*. 2009; 2(8): 1-5
- [3] Apte AV. Thoraco-Abdominal Ectopia Cordis: A Rare Entity - Case Report and Review of literature. *People's Journal of Scientific Research*. 2008 ; 1 : 31-33
- [4] Ghritlaharey Rajendra K, Budhwani KS et Jyoti Srivastava. Thoracoabdominal Ectopia Cordis: A Report of Two Cases. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2011 ; 5(3) : 631-634
- [5] Jeroen HL van Hoorn, Rob MJ Moonen, Clément JR Huysentruyt, LW Ernest van Heurn, Jos PM Offermans, ALM Twan Mulder. (2008) Pentology of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. *Eur J Pediatr* 167: 29-33
- [6] Carmi R, Boughman JA (1992) Pentology of Cantrell and associated midline anomalies : a possible ventral midline developmental field. *Am J Med Genet* 42 :90-95
- [7] Oguk F, Sitienei L, Ongeti C, Ngeno S, Kipchir chir C, Ndiangui F, et al. Antenatal diagnostics of pentology if Cantrell in East Africa: A case report. *International Journal of Advanced Research*. 2015; 3: 653-658.
- [8] Toyama WM. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: A case report and review of the syndrome. *Pediatrics*. 1975 ; *Gynecol Reprod Health*, 2018, 2 (2) : 5-5
- [9] Mukhtar-Yola M Mohammad AM Faroul ZL Al Hassan SU Adeleke SI Aji AA Asani MO : Pentology of Cantrell -A Case Report from Nigeria. *Nigerian Journal of Paediatrics* 2012 ;39 (1) : 31 -34
- [10] Leno DWA, Sy T, Camara MK, Toino J, Hyjazi Y and Keita N: Pentology of Cantrell: A Case Report Diagnosed Using Antenatal Ultrasound in Conakry (Guinea). *J Womens Health, Issues Care* 2015 ; 4 :4
- [11] Leul Adane, Alemayehu Bedane, Ashenafi Abe ra, et al. MRI Findings in Pentology of Cantrell with Ultrasound Correlation: Addis Ababa, Ethiopia. *Gynecol Reprod Health*. 2018 ; 2(2) : 1-5
- [12] Naburi, H., Assenga, E., Patel, S. et ali: Class II pentology of Cantrell. *BMC Res Notes* 8, 318 (2015). <https://doi.org/10.1186/s13104-015-1293-7>
- [13] Vazquez-Jimenez JF, Muehler EG, Daebritz S et al: Cantrell's syndrome : a challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg* 1998 ; 65 : 1178-1185