



## Cas Clinique

# Pentalogie de Cantrell : A Propos d'un Cas

## *The pentalogy of Cantrell: A case report*

Sidibé N<sup>1</sup>, Dembélé B<sup>2</sup>, N'Diaye M<sup>3</sup>, Diarra B<sup>1</sup>, Ba H<sup>1</sup>, Sangaré I<sup>1</sup>, Sogodogo A<sup>1</sup>, Sissoko A<sup>1</sup>,  
Dakouo R<sup>1</sup>, Camara H<sup>1</sup>, Koné O<sup>4</sup>, Tounkara H<sup>1</sup>, Menta I<sup>1</sup>, Diallo M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>CHU-Gabriel Touré, Bamako

<sup>2</sup>CHU-Point G, Bamako

<sup>3</sup>Centre d'Imagerie médicale des Armées, Bamako

<sup>4</sup>Institut National Santé Publique(INSP), Bamako

**Correspondance :** Dr Noumou SIDIBE ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue, chargé de recherche au CHU-Gabriel Touré, Bamako-Mali. Mail : [sinoumou@yahoo.fr](mailto:sinoumou@yahoo.fr)

**Mots clés :** Pentalogie de Cantrell, malformation cardiaque, Mali.

**Keywords:** Cantrell's pentalogy, cardiac malformation, Mali.

### RÉSUMÉ

La pentalogie de Cantrell est une anomalie congénitale rare caractérisée par des défauts de fermeture de la ligne médiane, y compris un défaut de la paroi dans le sternum inférieur, un défaut de la paroi abdominale supra ombilicale, un déficit de la partie antérieure du diaphragme, un déficit dans la partie diaphragmatique du péricarde avec une communication libre entre le péricarde et les cavités péritonéales et malformations cardiaques congénitales. Le pronostic à long terme pour les enfants atteints de cette anomalie dépend surtout de la complexité de la malformation cardiaque associée. Nous rapportons un cas d'observation de pentalogie de Cantrell chez une fille de cinq ans avec comme malformation cardiaque : une dextrocardie, un canal atrio-ventriculaire complet équilibré, une ectopie cardiaque extra thoracique.

### ABSTRACT

The pentalogy of Cantrell is an rare congenital abnormality characterized by a supra umbilical hernia of the abdominal wall, a defect of the anterior part of the diaphragm, a defect of the diaphragmatic pericardium, an abnormality of the lower part of the sternum and heart malformations. The long-term prognosis for children with this anomaly depends mainly on the complexity of the associated heart defect. We report a case of Pentalogy Cantrell in a five-year-old girl with a cardiac malformation: dextrocardia, a complete atrioventricular canal, and ectopia cordis.

### INTRODUCTION

La Pentalogie de Cantrell est une anomalie congénitale extrêmement rare soit 5.5 à 7.9 pour un million de naissances vivantes (1). Elle 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. Cette pathologie associe cinq malformations majeures : 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 (2). L'apparition de la Pentalogie est considérée comme sporadique. Nous rapportons un cas d'observation de forme complète de Pentalogie

de Cantrell chez une fille de cinq ans cliniquement stable et les défis de prise en charge de ce cas unique au Mali.

### OBSERVATION CLINIQUE

Découverte d'une masse extra thoracique pulsatile visible au niveau du creux de l'épigastre à la naissance chez une enfant de sexe féminin, née à terme par voie basse suite à une grossesse normale avec suivi prénatale sans particularités. Pas de notion de prise de toxine ni d'irradiation au cours de la grossesse. Dernière-née d'une fratrie de trois enfants, aucun antécédent familial de malformations congénitales avec cependant notion de quatre avortements spontanés chez la mère non explorés. A l'examen clinique on retrouve une patiente âgée de 5 ans avec un bon développement psychomoteur, poids : 21 kg et taille : 105 cm, souvent

polypneïque à l'effort, au repos 28/mn, avec une désaturation à 90% à l'air ambiant. Les bruits du cœur sont assourdis avec la pointe du cœur déviée à droite, rapides (FC : 110 bpm), réguliers avec présence d'un souffle systolique 3/6<sup>ème</sup> intense en parasternale gauche. Pouls fémoraux perçus et symétriques. Présence d'une masse thoraco-abdominale dans le creux épigastrique, masse pulsatile recouvert d'un revêtement cutané faisant évoquer un ectopia Cordis (Figure 1).



Figure 1 : Ectopia Cordis

Les poumons sont clairs. Le reste de l'examen est sans particularité.

L'échographie abdominale montre une image de hernie réductible de la ligne blanche épigastrique et une image d'ectopie cardiaque à travers le diaphragme. Il n'est mis en évidence aucune lésions hépato-bilio-pancréatique, spléniques, rénales et péritonéales.

L'échographie doppler cardiaque retrouve une cardiopathie congénitale complexe avec une dextrocardie, un canal atrio-ventriculaire type complet équilibré, communication interauriculaire type ostium secundum, possible diverticule du ventricule gauche. (Figure 2)

L'angio-TDM note : une dextrocardie, une fente sternale inférieure de 43mm ; un défaut antérieur du diaphragme, une hernie de la ligne blanche supra ombilicale. Après injection une dilatation énorme du ventricule droit, dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, un diverticule ventriculaire de 36 x25 mm, une hernie supra ombilicale (Figure 3).



Figure 2 : Echographie doppler cardiaque incidence 4 cavités apicale montrant un canal atrio-ventriculaire complet.

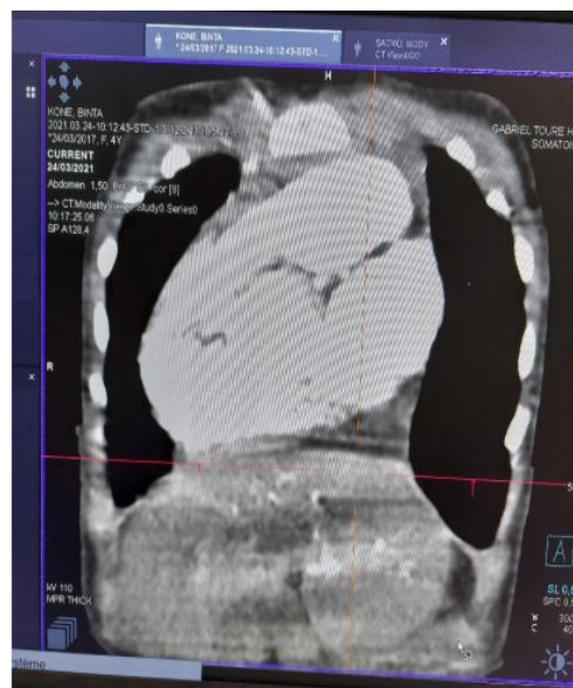


Figure 3 : Angioscanner thoracique montrant une dextrocardie avec dilatation des cavités droites du cœur

La patiente est sous traitement médical pour sa cardiopathie. La prise en charge chirurgicale a été refusée à cause de l'absence de plateau technique adéquat.

## DISCUSSION

La pentalogie de Cantrell est une anomalie congénitale extrêmement rare, décrite pour la première fois par Cantrell en 1958 (2). L'incidence estimée de ce syndrome rare est d'environ 5.5 pour un million de naissances vivantes (1). Cette

pathologie est dite complète si elle associe les cinq anomalies majeures : une hernie supra ombilicale de la paroi abdominale, un défaut de la partie antérieure du diaphragme et du péricarde diaphragmatique, une anomalie de partie basse du sternum et des malformations cardiaques (3). Des formes incomplètes du syndrome avec une combinaison d'au moins deux défauts ont été rapportées dans la littérature (2). La cause de la pentalogie de Cantrell n'est pas clairement élucidée et on ne sait pas si elle représente un spectre extrême de malformations de la ligne médiane, car elle partage certaines caractéristiques avec un défaut de la ligne médiane et coexiste avec d'autres malformations de la ligne médiane (4). En plus des anomalies classiques décrites par Cantrell et al, quelques cas ont été signalés avec la coexistence d'autres syndromes tels que le syndrome d'Edwards et Goltz-Gorlin. De même, d'autres anomalies structurelles, y compris cranio-faciales (par exemple fente palatine, narines surnuméraires), du système nerveux central (hydrocéphalie et anomalies du tube neural), des anomalies squelettiques et abdominales ont été rapportées (2). Il y a une prédominance masculine avec un ratio homme/ femme de 2.7/1. La forme la plus commune est le type thoracique ou thoraco-abdominal. Les anomalies de la paroi abdominale comprennent omphalocèle, diastasis recti, hernie ombilicale, ou une combinaison de ces anomalies. Cependant, la forme la plus commune est celle avec omphalocèle (3). L'apparition de la pentalogie est considéré comme sporadique. Le diagnostic peut se faire en anténatal avec l'échographie prénatale au cours du premier trimestre de la grossesse (5,6) voire par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) prénatale qui peut améliorer la visualisation des anomalies fœtales et aider à la planification de la prise en charge chirurgicale (7). Le taux de survie de la forme complète de pentalogie de Cantrell est inférieur à 20% (8), et selon Vasquez(9) 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 (8).

## 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.

## RÉFÉRENCES

1. Carmi R, Boughman JA (1992) Pentalogy of Cantrell and associated midline anomalies: a possible ventral midline developmental field. *Am J Med Genet* 42:90-95

2. Cantrell JR, Haller JA, Ravith MM (1958) A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. *Surg Gynecol Obstet* 107: 602-614
3. Van Hoorn JH, Moonem RM, Huysentruyt CJ, Van Heurn LW, Offermans JP, et al. (2008) Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. *Eur J Pediatr* 167: 29-33.
4. Correa-Rivas MS, Matos-Llovet I, Garcia-Fragoso L. Pentalogie de Cantrell: Un rapport de cas avec des résultats pathologiques. *Pediatr Dev Pathol.* 2004; 7 : 649-52
5. Mukhtar-Yola M, Mohammad AM, Faroul ZL, Alhassan SU, Adeleke SI, Aji AA, Asani MO: Pentalogy of Cantrell - A Case Report from Nigeria. *Nigerian Journal of Paediatrics* 2012;39 (1): 31 - 34
6. Leno DWA, Sy T, Camara MK, Toino J, Hyjazi Y and Keita N : Pentalogy of Cantrell: A Case Report Diagnosed Using Antenatal Ultrasound in Conakry (Guinea). *J Womens Health, Issues Care* 2015, 4;4
7. Leul Adane, Alemayehu Bedane, Ashenafi Abera, et al. MRI Findings in Pentalogy of Cantrell with Ultrasound Correlation: Addis Ababa, Ethiopia. *Gynecol Reprod Health.* 2018; 2(2): 1-5.
8. Naburi, H., Assenga, E., Patel, S. et al: Class II pentalogy of Cantrell. *BMC Res Notes* 8, 318 (2015). <https://doi.org/10.1186/s13104-015-1293-7>
9. Vazquez-Jimenez JF, Muehler EG, Daebritz S et al: Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1178-1185

## Autres auteurs

Dr Boureima DEMBELE ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue, chargé de recherche au CHU-Point G, Bamako-Mali. Mail : [bouremadembele@yahoo.fr](mailto:bouremadembele@yahoo.fr)

Dr Mamadou N'DIAYE ; médecin radiologue Centre d'Imagerie Médicale des Armées, assistant chef clinique FMPOST, Bamako-Mali. Mail : [ndiayemedecin@gmail.com](mailto:ndiayemedecin@gmail.com)

Dr Boubacar DIARRA ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue, Chargé de recherche au CHU-Gabriel Touré, Bamako-Mali. Mail : [bouremadembele@yahoo.fr](mailto:bouremadembele@yahoo.fr)

Dr Hamidou BA ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue CHU-Gabriel Touré, assistant chef clinique FMPOST, Bamako-Mali. Mail : [bhamiba@yahoo.fr](mailto:bhamiba@yahoo.fr)

Dr Ibrahim SANGARE ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue CHU-Gabriel Touré, assistant chef clinique FMPOST, Bamako-Mali. Mail : [flakebus@yahoo.fr](mailto:flakebus@yahoo.fr)

Dr Adama SOGODOGO ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue CHU-Gabriel Touré, Bamako-Mali. Mail : [adamasog@yahoo.fr](mailto:adamasog@yahoo.fr)

Dr Abdoulaye SISSOKO ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue CHU-Gabriel Touré, Bamako-Mali. Mail : [soungalo230@gmail.com](mailto:soungalo230@gmail.com)

Dr René DAKOUO ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue CHU-Gabriel Touré, Bamako-Mali. Mail : [dakouomariene@yahoo.fr](mailto:dakouomariene@yahoo.fr)

Dr Hamidou CAMARA ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue CHU-Gabriel Touré, Bamako-Mali. Mail : [hamcam28@yahoo.fr](mailto:hamcam28@yahoo.fr)

Dr Oumou KONE ; Chargé de recherche, médecin pédiatre, Institut National de Santé Publique, Bamako-Mali. Mail : [bamkoné2015@gmail.com](mailto:bamkoné2015@gmail.com)

Dr Hamidou TOUNKARA ; médecin radiologue, CHU-Gabriel Touré, Bamako-Mali

Pr Ichaka Menta ; Praticien hospitalier, médecin cardiologue, chef de service cardiologie CHU-Gabriel Touré, Maître de conférence FMPOST.

Pr Mahamadou DIALLO ; médecin radiologue, chef de service imagerie médicale CHU-Gabriel Touré, Maître de conférence FMPOST.