

# Cantrell-pentalógia: a praenatalis felismerés lehetőségei hat saját eset kapcsán

PETE BARBARA DR. ■ HAJDÚ JÚLIA DR. ■ HARMATH ÁGNES DR.  
CSAPÓ ZSOLT DR. ■ PAPP CSABA DR. ■ SZIGETI ZSANETT DR.  
RIGÓ JÁNOS JR. DR.

Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, I. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Budapest

A praenatalis ultrahangvizsgálatok elterjedése óta számos próbálkozás történt a ritka Cantrell-pentalógia (elülső hasfali defektus, sternumdefektus, elülső diaphragmahernia, pericardiumhiány és szívfejlődési rendellenesség) intrauterin felismerésére. *Célkitűzés és módszerek:* Intézetünkben 1991. január és 2009. június között diagnosztizált Cantrell-pentalógiás magzatok praenatalis ultrahangvizsgálati eredményeit hasonlítottuk össze a boncolás során leírt fejlődési rendellenességeikkel. Saját és a nemzetközi szakirodalomban található Cantrell-pentalógiás magzatok prae- és postnatalis leletei alapján vizsgáltuk a pentalógia részét képező malformációk és ectopia cordis előfordulási gyakoriságát, és ezek praenatalis felismerési arányát. *Eredmények:* A fenti időszakban 6 Cantrell-pentalógiás magzatot diagnosztizáltunk. Praenatalisan 3 esetben multiplex, 3 esetben izolált malformációt észleltünk. A boncolás sternumdefektust minden magzatban igazolt. Összesen 49 Cantrell-pentalógiás eset adatainak elemzése azt mutatja, hogy a praenatalisan leggyakrabban felismert ectopia cordis (91%, 31/34) és hasfali defektus (83%, 38/46) mellett (prevalenciájuk 69%, 34/49 és 94%, 46/49) a pentalógiás magzatok jelentős részében sternumdefektus (80%, 39/49) és elülső diaphragmahernia (73%, 36/49) is megtalálható. *Következtetések:* A Cantrell-pentalógia részét képező, de izoláltnak vélt malformatio praenatalis észlelésekor érdemes keresni a tünetegyüttes további összetevőit a pontos diagnózis intrauterin felállítása érdekében.

**Kulcsszavak:** Cantrell-pentalógia, ectopia cordis, sternumdefektus, praenatalis diagnózis

## Pentalogy of Cantrell: six new cases

Cantrell's pentalogy is a rare multiple malformation syndrome consisting of supraumbilical abdominal wall defect, sternal defect, pericardial defect, anterior diaphragmatic defect and heart malformation. *Aims and methods:* Prenatal ultrasound findings and malformations described during autopsy of the Cantrell's pentalogy cases diagnosed between January 1991 and June 2009 in our institute were reviewed. A literature research was conducted to analyze the prevalence and prenatal detection rate of the five previously described malformations and ectopia cordis in the Cantrell's pentalogy cases. *Results:* Six cases of Cantrell's pentalogy were diagnosed during the study period in our department. Sonography detected multiple malformations in 3 cases, and isolated malformation in 3 cases. Analyzing the data of 49 Cantrell's pentalogy cases altogether showed that, beside abdominal wall defect and ectopia cordis which had the highest prenatal detection rate (83% and 91% with a prevalence of 94% and 69%, respectively), sternal defect and anterior diaphragmatic hernia were also present in a large number of the cases (80% and 73% respectively). *Conclusion:* Sonographic identification of the sternal defect or diaphragmatic hernia may help to differentiate Cantrell's pentalogy from malformations part of the syndrome but occurring as isolated defects.

**Keywords:** Pentalogy of Cantrell, ectopia cordis, sternal defect, prenatal diagnosis

(Beérkezett: 2009. szeptember 15.; elfogadva: 2009. október 5.)

1958-ban *James Cantrell és munkatársai* öt fejlődési rendellenesség (elülső hasfali defektus, sternumdefektus, elülső diaphragmahernia, pericardium rekeszi részének hiánya és szívfejlődési rendellenesség) több betegükön észlelt együttes előfordulása alapján írták le a ma Cantrell-pentalógia néven ismert multiplex malformatiós szindrómát. Tekintettel a szindróma rossz prognózisára, a praenatalis ultrahangvizsgálatok elterjedése óta számos próbálkozás történt a szindróma intrauterin felismerésére. *Cantrell* eredeti közleményében újszülött, csecsemő, kisdud és serdülőkorú betegeket mutatott be. A valódi ectopia cordist nem sorolta a pentalógia kritériumai közé [1]. A praenatalis ultrahangvizsgálatok során azonban elterjedtté vált a diagnózis felállítása az intrauterin jól felismerhető omphalokele és ectopia cordis együttes észlelésekor. Tanulmányunkban az elmúlt 17 és fél évben intézetünkben észlelt Cantrell-pentalógiás eseteket mutatjuk be, és a saját, valamint a szakirodalomban közölt esetek áttekintése alapján elemezzük a praenatalis felismerés lehetőségeit.

## Módszer

A Semmelweis Egyetem I. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján 1991. január és 2009. június között diagnosztizált Cantrell-pentalógiás esetekben a boncoláskor leírt malformatiókat és a praenatalis ultrahangvizsgálatok során észlelt eltéréseket hasonlítottuk össze.

A nemzetközi szakirodalom elemzésekor a Cantrell-pentalógia részét képező korábban említett öt fejlődési

rendellenesség és ectopia cordis előfordulási gyakoriságát, valamint ezek praenatalis felismerési arányát vizsgáltuk a közölt esetekben. A Pubmed Central adatbázisában a „Cantrell’s pentalogy”, „Cantrell’s syndrome” és „Pentalogy of Cantrell” keresőszavakat használtuk. A megjelenített közlemények közül az angol vagy német nyelvű, teljes cikk formájában elérhető eredeti esetbemutatókat használtuk fel, amelyek megfelelő prae- és postnatalis adatokat is tartalmaztak. Elfogadtuk azokat, amelyek részletes intrauterin ultrahanglelet hiányában megemlítették, hogy az adott terhesség komplikációmentes volt, vagy ismételt ultrahangvizsgálatok ellenére nem észleltek eltérést. Megfelelő postnatalis adatnak tekintettük, ha a Cantrell-pentalógiás magzatok vagy újszülöttek fejlődési rendellenességeit sebészeti beavatkozás, képalkotó vizsgálatokkal kiegészített fizikális vizsgálat vagy autopszia elvégzése alapján írták le a szerzők. A fenti kritériumoknak az 1965 és 2009. január között megjelent esetbemutatók közül 28 felelt meg. Végül 28 eredeti közlemény 43 [2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29] és a 6 saját esetet összegezve 49 Cantrell-pentalógiás magzat fejlődési rendellenességeit tekintettük át.

## Eredmények

1991. január és 2009. június között klinikánkon 6 esetben diagnosztizáltunk Cantrell-pentalógiát, ezek pontos adatait az 1. táblázat tartalmazza. Egy esetben a komp-

1. táblázat | Cantrell-pentalógiás eseteink prae- és postnatalis leletei

	Praenatalis UH-lelet	GS	Kimenetel	Nem Súly	Fetopatológiai vizsgálati eredmények						
					Hasfali defectus	Sternumdefectus	Pericardiumhiány	Hernia diaphragmatica	Ectopia cordis	Vitium	Társuló rendellenesség
1	1991 Ectopia cordis Cor uniloculare Hernia diaphragmatica l.d.	36	Hüvelyi szülés a 38. héten	Fiú 2600 g	nincs	van	van	nincs	van	Cor uniloculare Pulmonalis atresia	
2	2001 Ectopia cordis Hasfali defectus Scoliosis	18	Vetélés-indukció	Fiú 280 g	van	van	nincs	van	van	VSD A. pulmonalis gracilis	
3	2003 Fallot-tetralógia	22	Vetélés-indukció	Fiú 480 g	nincs	van	van	van	nincs	Fallot-tetralógia Részleges tüdővéna-transpositio	Meckel-diverticulum
4	2004 Gastroschisis	19	Vetélés-indukció	Fiú 290 g	van	van	nincs	nincs	van	nincs	
5	2005 Ectopia cordis	10	Vetélés-indukció	Lány 60 g	van	van	van	van	van	nincs	Vese-dysplasia
6	2009 Ectopia cordis Hasfali defectus Sternumdefectus	20	Vetélés-indukció	Lány 350 g	van	van	nincs	van	van	Cor uniloculare Truncus arteriosus communis	

GS: terhességi hét a praenatalis UH-vizsgálatkor

lex magzati malformatio későn, a terhesség 36. hetében került felismerésre. A várható rossz életkilátás miatt hüvelyi szülés mellett döntöttünk, az újszülött korrekciós műtétjétől – a házaspárral egyetértésben – eltekintettünk, aki így 19 óras korában exitált. A praenatalis ultrahanglelet alapján 5 esetben vetélésindukció történt. Két esetben multiplex malformatio (1.A és B ábra), egy esetben ectopia cordis, egy esetben Fallot-tetralógia, egy esetben pedig gastroschisis miatt történt a terhesség megszakítása.

A 4 fiú és 2 leánymagzat fetopatológiai vizsgálatakor sternumdefektus minden esetben jelen volt, ectopia cordis 5 esetben észleltünk. Elülső diaphragmahernia és supraumbilicis hasfali defektus 4-4 esetben, pericardiumhiány pedig 3 esetben fordult elő (2. ábra). A praenatalis gastroschisisnek leírt esetben a patológiai vizsgálat a magzati has köldökig terjedő supraumbilicis középvonali defektusát mutatta ki a társuló rendellenességek mellett. Szívfejlődési rendellenességet 4 Cantrell-



A



B

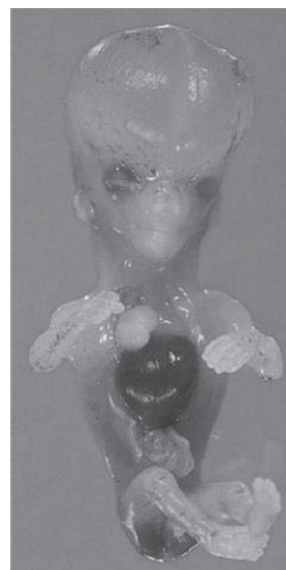
1. ábra

A Cantrell-pentalgia praenatalis diagnózisát gyakran az intrauterin is jól felismerhető ectopia cordis és hasfali defektus együttes észlelésekor állítják fel. A) Az első esetben a 35. héten észleltük a magzati szív kóros elhelyezkedését. B) A második esetben a 18. héten ábrázolódott a szív és belek magzati testen kívüli elhelyezkedése, amely már praenatalisan felvetette a Cantrell-szindróma lehetőségét

pentalgiás magzatban észleltünk, amely minden esetben komplex volt.

Saját anyagunkban három olyan eset fordult elő, ahol a vetélésindukció egy-egy izoláltnak vélt malformatio (ectopia cordis, Fallot-tetralógia, illetve gastroschisis) miatt történt, és a fetopatológiai vizsgálat során észlelt további fejlődési rendellenességek alapján állítottuk fel a Cantrell-pentalgia diagnózisát. Továbbá lényeges megfigyelésnek tekintjük, hogy az elülső diaphragmahernia, amely 4/6 esetben volt jelen, praenatalisan egy esetben sem került felismerésre, sternumdefektust pedig, amelyet a fetopatológiai vizsgálat minden Cantrell-pentalgiás magzatban kimutatott, csak egy alkalommal sikerült intrauterin detektálni. Felmerült tehát a kérdés, hogy az intrauterin kimutatható hasfali defektus és ectopia cordis mellett a Cantrell-pentalgia többi összetevője milyen gyakran van jelen a diagnosztizált esetekben, és az adott malformatiók milyen arányban ismerhetők fel a praenatalis ultrahangvizsgálat során.

Negyvenkilenc Cantrell-pentalgiás magzatban a szindróma részét képező fejlődési rendellenességek és az ectopia cordis előfordulásának arányát, valamint az egyes malformatiók méhen belüli felismerésének arányát a 3. ábra mutatja. A leggyakrabban előforduló fejlődési rendellenesség a hasfali defektus volt (94%, 46/49), amely a praenatalis felismerési arányt tekintve az ectopia cordis után a második legmagasabb arányban észlelt malformatio volt. Ectopia cordis, amely az esetek 69%-ában (34/49) fordult elő, 91%-ban (31/34) már méhen belül felismerésre került. Érdekes, hogy sternumdefektusról a postnatalis vizsgálatok alapján az esetek 80%-ában (39/49) számolnak be, míg méhen belül ritkán ismerték fel, mindössze 15%-ban (6/39). Diaphragmahernia 73%-ban (36/49), pericardialis defektus 65%-ban (32/49) és szívfejlődési rendellenesség



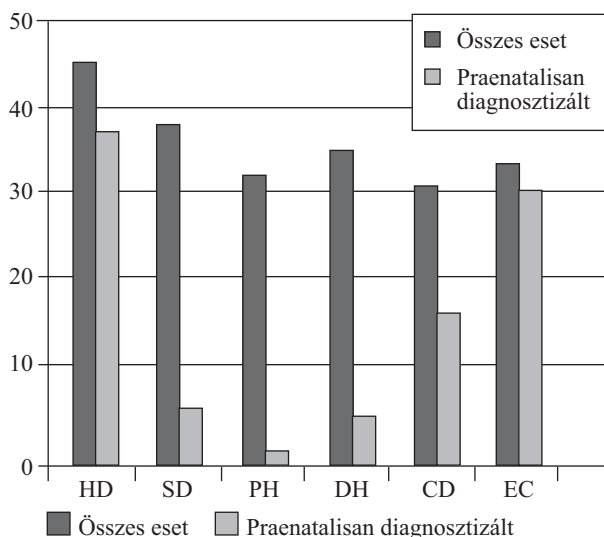
2. ábra

Ötödik eset. A 10 hetes magzat középvonali defektusa a sternum proximális végétől a köldökig terjed, amelyen keresztül a szív, máj és vékonybelek is előtűremkednek

szintén az esetek 65%-ában (32/49) volt jelen. Praenatalisan az esetek 53%-ában (17/32) diagnosztizáltak vitiumot, de a felismert esetekben is a postnatalis képalakító vizsgálatok vagy a fetopatológiai vizsgálat további szívfejlődési rendellenességeket mutatott ki több esetben. Az elülső diaphragmaherniát a sternumdefektushoz hasonlóan alacsony arányban, 14%-ban (5/36) mutatták ki praenatalisan, pericardialis defektus méhen belüli felismeréséről pedig csak 1 esetben számoltak be (3%).

## Megbeszélés

A ritka Cantrell-pentalógia incidenciája 5,5 eset/1 millió élveszülésre becsülhető [29]. A mind az öt malformatiót tartalmazó teljes pentalógia mellett a szindróma számos inkomplett variánsáról is beszámoltak. 1972-ben *Toyama* 61 Cantrell-pentalógiás esetet elemezve a szindróma 3 csoportra osztását javasolta: 1. csoport: biztos diagnózis mind az öt malformatio jelenlétével; 2. csoport: valószínű diagnózis 4 malformatio meglétékor, amelyek között szerepel a szívfejlődési rendellenesség és az elülső hasfali defektus; 3. csoport: inkomplett expresszió a malformatiók változó kombinációjával, sternumdefektus mindig jelen van [30]. *Van Hoorn és munkatársai* a pentalógia prognózisát befolyásoló tényezők vizsgálatakor végzett irodalmi áttekintés során 1987 és 2007 között 58 publikált Cantrell-pentalógiás esetet találtak, amelyek közül 33 volt teljes, 23 inkomplett variáns; 2 esetben nem határozták meg, hogy a szindróma teljes vagy inkomplett expresszióját diagnosztizálták-e [6]. Sa-



3. ábra A Cantrell-pentalógiát alkotó fejlődési rendellenességek és ectopia cordis előfordulási gyakorisága a postnatalis vizsgálatok alapján, valamint az adott malformatiók praenatalis felismerésének aránya

HD = hasfali defektus; SD = sternumdefektus; PH = pericardiumhiány; DH = elülső diaphragmahernia; CD = szívfejlődési rendellenesség; EC = ectopia cordis. Az oszlopdiaagram a 49 esetben összesen előfordult és praenatalisan diagnosztizált malformatiók számát mutatja.

ját Cantrell-pentalógiás eseteink a kórbonctani vizsgálatok eredményei alapján a szindróma inkomplett variánsainak tekinthetők.

A pentalógia pontos etiológiája nem ismert. Kialakulásának hátterében a mesoderma korai embrionális szakban történő kóros fejlődése állhat. Mivel mind a splanchnopleurából, mind a somatopleurából származó képletek érintettek, a károsodás valószínűleg a primitív intraembrionális mesoderma splanchnicus és somaticus részre oszlása előtt vagy közvetlenül utána történik [31].

A középvonalat érintő fejlődési rendellenességek gyakori együttes előfordulása alapján feltételezhető, hogy a test középvonala egy fejlődési mezőt (developmental field) képez [29, 32]. *Martin és munkatársai* szerint ebbe a fejlődési mezőbe eső szerveket, mint a sternumot, a rekeszt, az elülső hasfalat, a pericardiumot és a szívet érintő komplex rendellenességek súlyosságuk szerint széles spektrumon változhatnak; a Cantrell-pentalógia és az ectopia cordis is ennek a fejlődési mezőnek a rendellenességeként fogható fel [33]. A Cantrell-pentalógia sporadikusan fordul elő, azonban az X-hez kötött domináns öröklődésmenetet mutató, szintén a középvonalbeli képleteket érintő thoracoabdominalis szindrómához hasonlóan, a Cantrell-pentalógia X-hez kötött öröklődése is felmerült néhány familiáris eset kapcsán [32, 33, 34]. Ez eseteinkben sem zárható ki. A középvonalat érintő fejlődési rendellenességek gyakran társulnak kromoszómaaberrációval, ezért a magzat karyotypizálása megfontolandó.

A Cantrell-pentalógiához számos más szerv fejlődési rendellenessége kapcsolódhat. A középvonalat érintő malformatiók közül az idegrendszer fejlődési rendellenességeivel (spina bifida, anencephalia, exencephalia, meningokele, cephalokele, hydrocephalus) [15, 22, 35], valamint ajak- és szájpadhasadékkal társulhat [19]. A vázrendszer rendellenességei közül scoliosis [6, 21, 36], dongaláb [15, 20, 21], jobb felső végtagot érintő hypoplasia és ectodactylia [9], kézhypodactylia [20] társultak a tünetegyütteshez. Ezekon túl polyspleniával [18], Meckel-diverticulummal, bélforgási rendellenességgel [10], epehólyag-agenesiával [18, 20], multicisztás vesedysplasiával és pyelectasiával [37] történő együttes megjelenésről is beszámoltak. Cysticus hygroma és az első trimeszterben mért vastagabb nuchalis oedema is társulhat Cantrell-pentalógiához [16, 37]. A vastagabb nuchalis oedema kialakulását ezen esetekben a szív diszlokációja következtében kialakuló vénás pangás, szívfejlődési rendellenesség, a rekeszsérv okozta mediastinumkompresszió vagy az omphalokele magyarázhatja [10]. Saját eseteink közül egy Cantrell-pentalógiás magzatnál (harmadik eset) észleltünk 8 mm-es nuchalis oedemát az első trimeszterben, amelynek hátterében a Fallot-tetralógia és részleges tüdővéna-transpositio, illetve a rekeszsérv is állhatott. Egy esetünkben Meckel-diverticulum, egyben pedig vesedysplasia társult a pentalógiához.



A Cantrell-pentalógia első praenatalis diagnózisáról 1984-ben *Baker és munkatársai* számoltak be [38]. 1997-ben *Liang és munkatársai* az első trimeszterben a 10. terhességi héten diagnosztizálták a Cantrell-pentalógiát omphalokele és ectopia cordis együttes észlelésekor [26].

A nemzetközi szakirodalomban közölt Cantrell-pentalógiás magzatok adatait áttekintve látható, hogy a praenatalisan jól felismerhető hasfali defektus és ectopia cordis mellett az esetek jelentős részében az intrauterin kevésbé diagnosztizálható sternumdefektus és elülső diaphragmahernia is jelen vannak. A praenatalis MR-vizsgálat segíthet a sternumdefektus, rekeszsérv és omphalokele pontos méreteinek, valamint a hasi és mellkasi szervek herniálódásának megítélésében [31]. Sternumdefektust azonban kétdimenziós ultrahangvizsgálattal is sikerült diagnosztizálni [9, 10, 16, 31], a gyanított malformatio pontosabb ábrázolására a háromdimenziós ultrahangvizsgálat alkalmas [10]. *Zalel és munkatársai* 252, egymást követő terhességben végeztek kétdimenziós ultrahangvizsgálatot, eredményeik pedig azt mutatták, hogy a sternumot először a 19. terhességi héten lehet vizualizálni, amikor is 2–3 csontosodási mag ábrázolódik. A terhesség végére a sternumban 4–5 csontosodási mag lesz látható, és a sternum hossza a terhességi kor előrehaladásával lineárisan nő [39]. Az eddig rendelkezésre álló adatok alapján feltételezhető, hogy megfelelő felbontású ultrahangkészülékkel a sternum vizsgálata, ha célzottan történik, a terhesség második felében kétdimenziós ultrahanggal is kivitelezhető. Így amikor praenatalisan hasfali defektus, omphalokele vagy Cantrell-pentalógiában előforduló vitium izoláltan ábrázolódik, a pentalógiában gyakran jelen levő sternumdefektus kimutatása felvetheti a multiplex malformatio fennállásának lehetőségét. Ez jelentősen befolyásolja nemcsak az esetleges további vizsgálatok szükségességét (háromdimenziós ultrahang, praenatalis MRI), hanem a diagnózis pontosítása után a prognózist és a szülők tájékoztatását is.

Amióta *Siles és munkatársai* rámutattak arra, hogy az omphalokeléhez társuló pericardialis folyadékgyülem rekeszsérv és pericardiumhiány együttes jelenlétére utalhat [27], több praenatalisan diagnosztizált, rekeszsérvvvel is rendelkező Cantrell-pentalógiás magzathoz írtak le pericardialis folyadékgyülemet [10, 11]. A Cantrell-pentalógiához kapcsolódó rekeszsérv intrauterin felismerése hagyományos kétdimenziós ultrahangvizsgálattal az esetek egy részében lehetséges [11, 14, 31, 36], a rekeszsérv pontos kiterjedésének megítélésére a magzati MR-vizsgálat alkalmas [10, 31]. Postnatalisan gyakran a műtéti beavatkozás során észlelik az elülső diaphragmahernia jelenlétét, pontos kiterjedését.

A magzati echokardiográfiának a praenatalis kivizsgálás során a társuló szívfejlődési rendellenesség felismerésében van jelentősége. Kamrai septumdefektus (72%), pitvari septumdefektus (34,6%), bal kamrai diverticulum (32,3%), pulmonalis stenosis vagy atresia (31,5%) és

Fallot-tetralógia (17,3%) fordulnak elő leggyakrabban Cantrell-pentalógiában [24]. Ezek közül a pulmonalis atresia, a Fallot-tetralógia és a balkamra-diverticulum, vagy a pentalógiában ritkábban előforduló hypoplasiás balszívfél-szindróma, vagy kettős kiáramlású jobb kamra intrauterin jól felismerhető vitiumok. A pentalógiában leggyakrabban előforduló kamrai és pitvari sövényhiány méhen belül azonban nem mindig diagnosztizálható, ezeket gyakran csak a postnatalis szívultrahang vagy patológiai vizsgálat igazolja.

Praenatalisan a Cantrell-pentalógia differenciáldiagnózisai közé a „limb-body wall complex”, a thoracoabdominalis szindróma, az amniionszalag okozta disruptív szekvencia és az izolált ectopia cordis tartoznak.

A Cantrell-pentalógia mortalitása magas, különösen komplett pentalógiában, ectopia cordisszal vagy más malformációval társuló esetekben várható rossz kimenetel, valamint a társuló szívfejlődési rendellenesség is befolyásolja a prognózist. Ennek ellenére a kombinált fejlődési rendellenességek sikeres egy- vagy kétlépcsős műtéti megoldásáról is beszámoltak [3, 40].

Összefoglalva elmondható, hogy a praenatalisan egyértelmű eseteken kívül, a Cantrell-pentalógiában előforduló malformációk izolált észlelésekor keresni kell a gyakran jelen levő, de intrauterin nehezebben diagnosztizálható eltéréseket is, főleg a sternumdefektust. A gyermeksebészet és szívsebészet fejlődésével a korábban fatálisnak vélt esetek egy részének is lehet pozitív kimenetele, ezért szükséges a megfelelő diagnózis felállítása, a praes és postnatalis ellátás megtervezéséhez.

## Irodalom

- [1] *Cantrell, J. R., Haller, J. A., Ravitch, M. M.*: A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 1958, 107, 602–614.
- [2] *Chen, C. P., Tzen, C. Y., Chen, C. Y. és mtsai*: Concomitant exencephaly and limb defects associated with pentalogy of Cantrell. *Taiwan J. Obstet. Gynecol.*, 2008, 47, 476–477.
- [3] *Korver, A. M. H., Haas, F., Freund, M. W. és mtsai*: Pentalogy of Cantrell. Successful early correction. *Pediatr. Cardiol.*, 2008, 29, 146–149.
- [4] *Kumar, B., Sharma, C., Sinha, D. D. és mtsai*: Ectopia cordis associated with Cantrell's pentalogy. *Ann. Thorac. Med.*, 2008, 3, 152–153.
- [5] *Takaya, J., Kitamura, N., Tsuji, K. és mtsai*: Pentalogy of Cantrell with double-outlet right ventricle: 3.5-year follow-up in a prenatally diagnosed patient. *Eur. J. Pediatr.*, 2008, 167, 103–105.
- [6] *Van Hoorn, J. H. L., Moonen, R. M. J., Huysentruyt, C. J. R. és mtsai*: Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. *Eur. J. Pediatr.*, 2008, 167, 29–35.
- [7] *Turbendian, H. K., Carroll, S. J., Chen, J. M.*: Repair of left ventricular diverticulum in setting of Cantrell's syndrome. *Cardiol. Young.*, 2008, 18, 532–533.
- [8] *Zidere, V., Allan, D.*: Changing findings in pentalogy of Cantrell in fetal life. *Ultrasound Obstet. Gynecol.*, 2008, 32, 835–837.
- [9] *Chen, C. P., Hsu, C. Y., Tzen, C. Y. és mtsai*: Prenatal diagnosis of pentalogy of Cantrell associated with hypoplasia of the right upper limb and ectrodactyly. *Prenat. Diagn.*, 2007, 27, 86–87.

- [10] *Desselle, C., Herve, P., Toutain, A. és mtsai:* Pentalogy of Cantrell: sonographic assessment. *J. Clin. Ultrasound.*, 2007, 35, 216–220.
- [11] *Grethel, E. J., Hornberger, L. K., Farmer, D. L.:* Prenatal and postnatal management of a patient with pentalogy of Cantrell and left ventricular aneurysm. A case report and literature review. *Fetal Diagn. Ther.*, 2007, 22, 269–273.
- [12] *Loureiro, T., Oliveira, C., Aroso, J. és mtsai:* Prenatal sonographic diagnosis of a rare Cantrell's pentalogy variant with associated open neural tube defect – a case report. *Fetal Diagn. Ther.*, 2007, 22, 172–174.
- [13] *Wheeler, D. S., St. Louis, J. D.:* Pentalogy of Cantrell associated with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr. Cardiol.*, 2007, 28, 311–313.
- [14] *Araujo Junior, E., Zanforlin Filho, S. M., Guimaraes Filho, H. A. és mtsai:* Diagnosis of pentalogy of Cantrell by three-dimensional ultrasound in third trimester of pregnancy. *Fetal Diagn. Ther.*, 2006, 21, 544–547.
- [15] *Polat, I., Gül, A., Aslan, H. és mtsai:* Prenatal diagnosis of pentalogy of Cantrell in three cases, two with craniorachischisis. *J. Clin. Ultrasound.*, 2005, 33, 308–311.
- [16] *Stabouliidou, I., Wüstemann, M., Schmidt, P. és mtsai:* Increased fetal nuchal translucency as a predictor of Cantrell's pentalogy – case report. *Z. Geburtshilfe Neonatol.*, 2005, 209, 231–234.
- [17] *Thamboo, T. P., Chan, N. H.:* Pentalogy of Cantrell with a double-outlet left ventricle. *Pathology*, 2005, 31, 87–89.
- [18] *Bittman, S., Ulus, H., Springer, A.:* Combined pentalogy of Cantrell with tetralogy of Fallot, gallbladder agenesis, and polysplenia: a case report. *J. Pediatr. Surg.*, 2004, 39, 107–109.
- [19] *Correa-Rivas, M. S., Matos-Llovet, I., Garcia-Fragoso, L.:* Pentalogy of Cantrell: a case report with pathologic findings. *Pediatr. Dev. Pathol.*, 2004, 7, 649–652.
- [20] *Uygur, D., Kis, S., Sener, E. és mtsai:* An infant with pentalogy of Cantrell and limb defects diagnosed prenatally. *Clin. Dysmorph.*, 2004, 13, 57–58.
- [21] *Nanda, S., Nanda, S., Agarwal, U. és mtsai:* Cantrell's syndrome – report of two cases with one atypical variant. *Arch. Gynecol. Obstet.*, 2003, 268, 331–332.
- [22] *Bognoni, V., Quartuccio, A., Quartuccio, A.:* First trimester sonographic diagnosis of Cantrell's pentalogy with exencephaly. *J. Clin. Ultrasound.*, 1999, 27, 276–278.
- [23] *Hsieh, Y. Y., Lee, C. C., Chang, C. C. és mtsai:* Prenatal sonographic diagnosis of Cantrell's pentalogy with cystic hygroma in the first trimester. *J. Clin. Ultrasound.*, 1998, 26, 409–412.
- [24] *Vazquez-Jimenez, J. F., Muehler, E. G., Daebritz, S. és mtsai:* Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon. *Ann Thorac. Surg.*, 1998, 65, 1178–1185.
- [25] *Fernandez, M. S., Lopez, A., Vila, J. J. és mtsai:* Cantrell's pentalogy. Report of four cases and their management. *Pediatr. Surg. Int.*, 1997, 12, 428–431.
- [26] *Liang, R. I., Huang, S. E., Chang, F. M.:* Prenatal diagnosis of ectopia cordis at 10 weeks of gestation using two-dimensional and three-dimensional ultrasonography. *Ultrasound. Obstet. Gynecol.*, 1997, 10, 137–139.
- [27] *Siles, C., Boyd, P. A., Manning, N. és mtsai:* Omphalocele and pericardial effusion: possible sonographic markers for the pentalogy of Cantrell or its variants. *Obstet. Gynecol.*, 1996, 87, 840–842.
- [28] *Denath, F. M., Romano, W., Solcz, M. és mtsai:* Ultrasonographic findings of exencephaly in pentalogy of Cantrell: case report and review of the literature. *J. Clin. Ultrasound.*, 1994, 22, 351–354.
- [29] *Carmi, R., Boughman, J. A.:* Pentalogy of Cantrell and associated midline anomalies: a possible ventral midline developmental field. *Am. J. Med. Genet.*, 1992, 42, 90–95.
- [30] *Toyama, W. M.:* Combined congenital defects of the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: a case report and review of the syndrome. *Pediatrics*, 1972, 50, 778–792.
- [31] *McMahon, C. J., Taylor, M. D., Cassidy, C. I. és mtsai:* Diagnosis of pentalogy of Cantrell in the fetus using magnetic resonance imaging and ultrasound. *Pediatr. Cardiol.*, 2007, 28, 172–175.
- [32] *Toriello, H. V., Higgins, J. V.:* X-linked midline defects. *Am. J. Med. Genet.*, 1985, 21, 143–146.
- [33] *Martin, R. A., Cunniff, C., Erickson, L. és mtsai:* Pentalogy of Cantrell and ectopia cordis, a familial developmental field complex. *Am. J. Med. Genet.*, 1992, 42, 839–841.
- [34] *Carmi, R., Barbasb, A., Mares, A. J.:* The thoracoabdominal syndrome (TAS): a new X-linked dominant disorder. *Am. J. Med. Genet.*, 1990, 36, 109–114.
- [35] *Dane, C., Dane, B., Yayla, M. és mtsai:* Prenatal diagnosis of a case of pentalogy of Cantrell with spina bifida. *J. Postgrad. Med.*, 2007, 53, 146–148.
- [36] *Sarkar, P., Bastin, J., Katoch, D. és mtsai:* Pentalogy of Cantrell: diagnosis in the first trimester. *J. Obstet. Gynaecol.*, 2005, 25, 812–813.
- [37] *Pollio, F., Sica, C., Pacilio, N. és mtsai:* Pentalogy of Cantrell: first trimester prenatal diagnosis and association with multicystic dysplastic kidney. *Minerva Ginecol.*, 2003, 55, 363–366.
- [38] *Baker, M. E., Rosenberg, E. R., Trofatter, K. F. és mtsai:* The in utero findings in twin pentalogy of Cantrell. *J. Ultrasound. Med.*, 1984, 3, 525–527.
- [39] *Zalel, Y., Lipitz, S., Soriano, D. és mtsai:* The development of the fetal sternum: a cross sectional sonographic study. *Ultrasound Obstet. Gynecol.*, 1999, 13, 187–190.
- [40] *Twomey, E. L., Moore, A. M., Ein, S. és mtsai:* Prenatal ultrasonography and neonatal imaging of complete cleft sternum: a case report. *Ultrasound Obstet. Gynecol.*, 2005, 25, 599–601.
- [41] *Morales, J. M., Patel, S. G., Duff, J. A. és mtsai:* Ectopia cordis and other midline associated defects. *Ann. Thorac. Surg.*, 2000, 70, 111–114.

(Pete Barbara dr.,  
Budapest, Baross u. 27., 1088  
e-mail: barbipete@hotmail.com)

## ELADÓ

Budapest, II. kerület Máriaremete központi helyén családi házból kialakított  
egészségügyi intézmény.

221 m<sup>2</sup>-es ingatlan: recepció, váró, 5 rendelő (egy közülük fogászati rendelésre is alkalmas), orvosi pihenő, személyzeti öltöző.  
Írányára: 68 millió Ft.

Érdeklődni a 06-30-952-3933 telefonszámon lehet.