

Síndrome Cruveilhier-Baumgarten

F. Sosto Peralta *

R. Ferris I. **

C. Ml. Trejos F. ***

En 1833 Pégot descubrió un caso de síndrome o enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten. En la actualidad, a pesar de su parecido clínico, se consideran dos entidades diferentes. En este trabajo presentamos un caso del Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten estudiado en el servicio de Cirugía Barrionuevo del Hospital San Juan de Dios. El nombre enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten se debe reservar para aquellos casos que presenten los siguientes hallazgos: extensa red de circulación peri-umbilical, vena umbilical patente en todo su curso, soplo umbilical venoso, ausencia del ligamento redondo e hipoplasia del sistema porta con mínima fibrosis hepática. El síndrome de Cruveilhier-Baumgarten se asocia a patología hepática y no hay permeabilidad total de la vena umbilical. Para comprender esta entidad patológica es necesario recordar el desarrollo embriológico del ser humano en el cual las venas vitales se unen para formar dos troncos que entran al cuerpo del embrión en dirección cefálica a ambos lados del intestino e hígado rudimentarios para terminar luego en los senos venosos. El crecimiento rápido del hígado interrumpe el curso de estas venas dividiéndolas en numerosos capilares (sinusoides). Desde su entrada al embrión se les denomina venas omfalomesentéricas y pierden comunicación directa con los senos venosos. La parte cefálica al hígado persiste y forma las dos venas hepáticas y la caudal recibe tributarias del intestino. Posteriormente, caudal al hígado en desarrollo las dos venas omfalomesentéricas establecen anastomosis superiores, intermedias e inferiores, obliterándose en parte y llegando a formar en el adulto la vena Porta. Las venas umbilicales establecen comunicación con los plexos venosos intrahepáticos y eventualmente la vena umbilical pierde su comunicación con los senos venosos. La vena umbilical izquierda transporta creciente cantidad de volumen sanguíneo desde la placenta manteniendo comunicación con los sinusoides a través de la rama izquierda de la vena Porta y establece comunicación directa por un túnel a través del

hígado que es ducto venoso. Después de la ligadura del cordón umbilical la circulación de la vena umbilical y del ducto venoso cesa para estar completamente obliterada a los dos meses, transformándose la primera en el ligamento teres redondo y el ducto en ligamentos venosos en el cuerpo hepático. El ligamento teres se comunica en su porción superior al hígado entre el surco en la parte inferior del ligamento falciforme acompañado de vestigios venosos que en condiciones normales no tienen importancia clínica pero en hipertensión portal se dilatan produciendo gran circulación para umbilical y estableciendo el síndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

Un obstáculo de cualquier naturaleza en la circulación sanguínea, en cualquier parte del sistema porta traerá como consecuencia dos fenómenos principales; una reducción en la velocidad de la circulación y un aumento de la tensión venosa antes de la obstrucción; esto producirá una congestión visceral y el desarrollo de circulación colateral. La obstrucción portal puede ser total, parcial, intrínseca o extrínseca y puede ser pre-hepática, intrahepática o pos-hepática como en el síndrome de Budd-Chiari. Otra causa de hipertensión es por aumento del flujo sanguíneo como en las fistulas arteriovenosas al sistema porta. La vía de descongestión que vemos con menor frecuencia es a través de la circulación umbilical obliterada que corre por el ligamento falciforme del hígado comunicándose con las venas epigástricas y toracoabdominales. La falta de regeneración hepática que vemos en la enfermedad es por la ausencia del flujo portal. Se aplica el término de síndrome de Cruveilhier-Baumgarten a los cuadros clínicos de hipertensión portal, generalmente de origen cirrótico que presentan extensa red venosa peri-umbilical y soplo venoso. La vena umbilical no se encuentra patente en toda su extensión pero si las para-umbilicales. Las manifestaciones clínicas son debidas a la hipertensión portal y a la patología inicial, en la gran mayoría de los casos de cirrosis. La principal característica clínica es el soplo o zumbido venosa umbilical a la gran red de circulación colateral. Este soplo puede ser continuo o acentuarse con la sístole. El tratamiento en el

* Asistente del Servicio de Cirugía José Ma. Barrionuevo

** Jefe de Clínica del Servicio José Ma. Barrionuevo

*** Jefe de Servicio de Cirugía José Ma. Barrionuevo

Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten está dirigido a la causa responsable de la hipertensión y de sus complicaciones, es decir tratamiento quirúrgico cuando el paciente llene los requisitos para cirugía. Se presenta a continuación un resumen de la historia clínica de un caso de Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

CASO CLINICO

E.S.R. Masculino, 18 años, estudiante, procedencia: San Isidro de El General. Sin antecedentes familiares de importancia, patológicos solo fiebres eruptivas. PRIMER INGRESO: Traslado de San Isidro en octubre de 1968 con antecedentes de otros internamientos en Alajuela ese mismo año. Duró en este internado 31 días sospechándose hepatoma, exigiendo la salida sus familiares. Motivó el ingreso dolores en hipocondrio derecho astenia y hematemesis a la exploración se encontró hepatomegalia moderada y esplenomegalia de IV grado. Los datos más sobresalientes de laboratorio: Retención de bromofaleína 18.35%, protrombina 64%, albumina 4.1 gramos y globulinas 2.2 grs. plaquetas 113.000, bilirrubina 1.1 grs. fosfatasa 9.8 esofagograma, no demostró várices esofágicas. En un hepatograma hay crecimiento del lóbulo izquierdo con disminución de la captación en grandes áreas; SEGUNDO INGRESO: El 25 de marzo de 1973 desde su anterior internamiento H.S.J.D. refiere haber sido visto en San Isidro a fines de 1969 por un cuadro de ictericia durando internado 2 semanas. En julio y noviembre de 1970, tuvo hematemesis, que cedió; con sangrado de hematemesis y melenas. Después de transfundido

500 cc de sangre presenta 20 cc de hematocritos con todo el cortejo clínico propio de anemia aguda, ginecomástica bilateral ausencia de vello axilar, hígado duro, el lóbulo izquierdo crecido 1 cm, debajo reborde costal y una esplenomegalia IV grado, ombligo distendido por vena umbilical con soplo. Se le practicó esplenoportografía que muestra, una paraumbilicar permeable. Se le pasó sangre en total de 6.5 litros en 4 días incluyendo las transfusiones transoperatorias. Los exámenes de laboratorio reportaron protrombina de 51% fosfatasa 3.6, bilirrubina 0.5 grs. transaminasas normales, albúmina 2.8; globulinas 3 grs. Se operó por sangrado debido a hipertensión portal y várices esofágicas. La vía de acceso fue incisión transversa con el fin de una anastomosis esplenorrenal. Se efectuó esplenectomía y anastomosis esplenorrenal terminolateral. El reporte de patología fue cirrosis hepática postnecrótica. Bazo con peso de 1418 grs. la evolución satisfactoria. En las pruebas de gabinete postoperatorias el 9-IV-73 tenemos, plaquetas 496.000, hematocritos 48, bilirrubina 3.6 (directa 1.6, indirecta), bromosulfaleína 50%, fosfatasa 16.75, protrombina 100%, albúmina 3, globulina 3.4, S.G.O. 280 unidades, se le efectuó esofagograma que no muestra, várices. Salida en buenas condiciones, control posterior satisfactorio.

RESUMEN

Se analiza una faceta de este apasionante tema médico quirúrgico y la poca frecuencia clínica del Síndrome Cruveilhier-Baumgarten, así como el reporte de un caso clínico.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— Cild. The liver and Portal Hypertension Volumen. Mayor Problems in Clinical Surgery Saunders 1964.
- 2.— Jones C. Cruveilhier - Baumgarten Syndrome. Bockus Gastroenterology Pag. 452-455. Volume III Saunders 1965.
- 3.— Kennedy R. y Col. The Cruveilhier Baumgarten Syndrome: Report of a case treated by combined splenectomy and Splenorrenal shunt Angiology 1:484: 1950.
- 4.— Patiño R.J.F. Cáscres Hypertension Portal Ediciones Lerner 1972. Revisión total.
- 5.— Quijano. Etiopatogenia de la Hypertension Porta. Fotocopia, artículo sin fecha de publicación.

