

SÍNDROME DE CRUVEILHIER-BAUMGARTEN: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

CRUVEILHIER-BAUMGARTEN SYNDROME: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

ÉLCIO ROBERTO DUARTE¹, FELIPE NUNES FIGUEIRAS², MÁRCIO LUÍS DUARTE³

RESUMO

O termo Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten é usado para casos de hipertensão portal, devido a qualquer causa em que um murmúrio venoso alto pode ser ouvido sobre o abdome superior. A doença Cruveilhier Baumgarten é reservada para casos com patência congênita da veia umbilical associada à hipoplasia congênita do sistema hepático e portal, além de um murmúrio venoso ouvido sobre a veia umbilical. A circulação portal comumente descomprime através de colaterais no ligamento redondo. Essa estrutura normalmente ecogênica se torna centralmente anecóica, produzindo uma aparência de “olho de boi” (“bull’s eye”) no plano transversal da ultrassonografia.

PALAVRAS-CHAVE: SÍNDROME DE CRUVEILHIER-BAUMGARTEN, DIAGNÓSTICO, ULTRASSONOGRAFIA.

ABSTRACT

The Cruveilhier-Baumgarten syndrome term is used for cases of portal hypertension due to any cause in which a high venous murmur can be heard over the upper abdomen. The Cruveilhier Baumgarten disease is reserved for cases with congenital umbilical vein patency associated with congenital hypoplasia of the liver and portal system, besides a venous murmur heard about the umbilical vein. The portal circulation commonly decompresses through collateral ligament round. This structure usually becomes echogenic anechoic centrally, producing an appearance of “bull’s eye” in the transverse plane of the ultrasound.

KEYWORDS: CRUVEILHIER-BAUMGARTEN SYNDROME, DIAGNOSIS, ULTRASONOGRAPHY.

INTRODUÇÃO

A colateralização do sistema portal com a veia paraumbilical, veias periumbilicais da parede abdominal anterior e as veias epigástricas superficiais e profundas, formando uma rede de veias dilatadas na parede abdominal – aspecto de cabeça de medusa, em pacientes com cirrose hepática com hipertensão portal e esplenomegalia – é conhecida com Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten¹⁻⁴.

Esta síndrome foi descrita pela primeira vez por Pégot em 1833, e depois por Jean Cruveilhier em 1835 e Paul Clemens von Baumgarten em 1908. O sinal de Cruveilhier-Baumgarten refere-se ao zumbido venoso ouvido sobre o umbigo / ou o aspecto de cabeça medusa na parede abdominal, que surge a partir do fluxo hepatofugal através da veia umbilical recanalizada¹.

O termo Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten é usado para casos de hipertensão portal, devido a qualquer causa em que um murmúrio venoso alto pode ser ouvido sobre o abdome superior. A doença Cruveilhier Baumgarten é reservada para casos com patência congênita da veia umbilical associada à hipoplasia congênita do sistema hepático e portal, além de um murmúrio venoso ouvido sobre a veia umbilical⁵.

A veia umbilical se torna o ligamento redondo ao nascer³. O desenvolvimento de uma grande veia paraumbilical recanalizada é uma forma de prevenir a formação de varizes esofágicas e seu posterior sangramento, porém, predispõe a encefalopatia hepática¹. A maior parte do fluxo paraumbilical retorna para a circulação sistêmica através de uma das duas veias epigástricas inferiores².

1. Clínica Brasil Imagem, Santos, São Paulo.

2. Santa Casa da Misericórdia de Santos, Santos, São Paulo.

3. Hospital São Camilo, São Paulo, São Paulo.

Endereço para correspondência:

Élcio Roberto Duarte

Clínica Brasil Imagem, Santos, São Paulo

Quando o fluxo hepatofugal na veia umbilical excede o fluxo hepatopetal na veia porta, os pacientes são menos propensos a ter varizes de esôfago e sangramento. Embora ocorra mais comumente em pacientes com comprometimento funcional grave, pode desempenhar um papel protetor contra o sangramento de varizes⁵.

RELATO DO CASO

Paciente de 52 anos, sexo feminino, referindo “bola no umbigo” há 02 meses. Não apresenta icterícia ou vasos visíveis no abdome ao exame físico. Refere tratamento para hepatite C há 08 anos e ligadura de varizes esofágicas há 01 ano após sangramento oral e nasal. Nega tabagismo e etilismo. Além do tratamento para hepatite C, é medicada com propranolol, metformina, glibenclâmida, sinvastatina e vitaminas C,D,E. Realizada ultrassonografia do abdome e da parede abdominal para melhor estudo do caso.

A ultrassonografia demonstrou revascularização da veia para-umbilical e dilatação das veias superficiais da parede abdominal, com sinais de hepatopatia crônica e hipertensão portal, com dilatação das colaterais, dilatação da veia esplênica e esplenomegalia (Figuras 1-6).



Figura 1: Fígado com sinais de hepatopatia crônica.

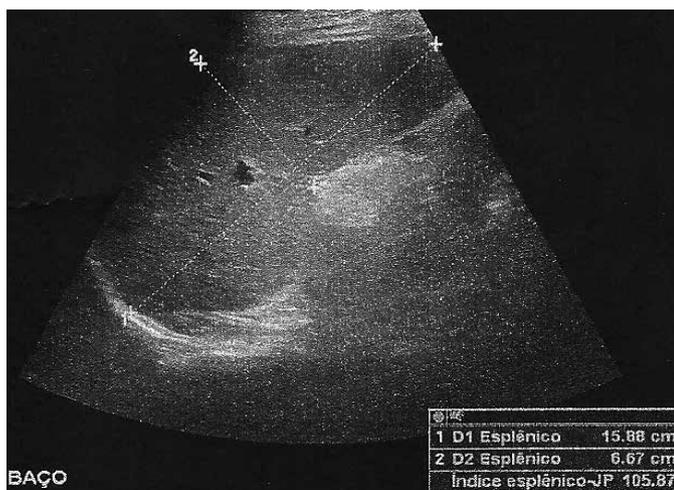


Figura 2: Esplenomegalia



Figura 3: Veia esplênica de calibre aumentado – 1,0 cm.

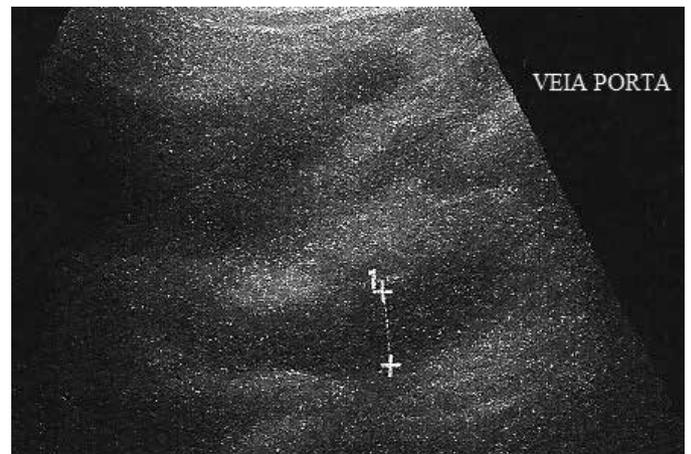


Figura 4: Veia porta de calibre aumentado – 1,6 cm.

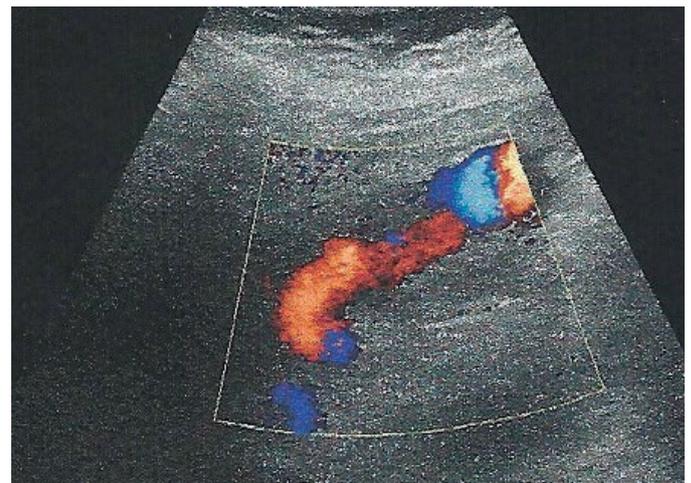


Figura 5: Revascularização da veia para-umbilical.

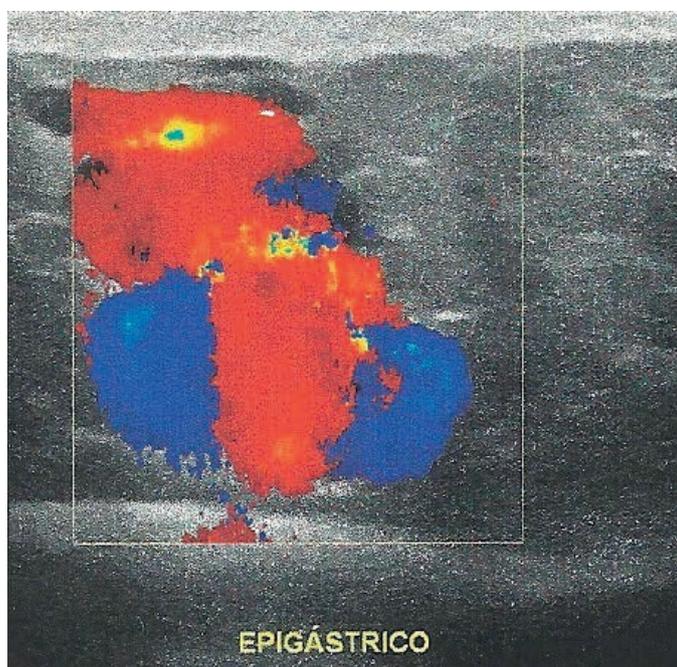


Figura 6: dilatação das veias superficiais da parede abdominal.

DISCUSSÃO

A circulação portal comumente descomprime através de colaterais no ligamento redondo. Essa estrutura normalmente ecogênica se torna centralmente anecóica, produzindo uma aparência de “olho de boi” (“bull’s eye”) no plano transversal da ultrassonografia. Um canal vascular central superior a três milímetros de diâmetro é um sinal específico da hipertensão portal. Em varreduras longitudinais, estas veias paraumbilicais recanalizadas podem ser seguidas caudalmente em direção ao umbigo como uma imagem ecogênica tubular⁵.

Uma veia umbilical patente exclui uma causa extra-hepática de hipertensão portal em virtude da origem da veia umbilical a partir da porção intra-hepática do ramo esquerdo da veia porta. Esta veia permite a formação de uma anastomose entre o ramo esquerdo da veia porta e as veias da parede abdominal anterior, criando um circuito de derivação sistêmico portal conhecido como Síndrome Cruveilhier-Baumgarten. Assim, por vezes, a veia umbilical torna-se um aneurisma dilatado e simula um pseudocisto pancreático. Logo, o estudo com Doppler das estruturas císticas em pacientes com cirrose deve ser feito antes da biópsia, podendo, também, ser utilizado para avaliar o significado hemodinâmico do fluxo pela veia paraumbilical⁵.

A tomografia computadorizada é caracterizada pela presença da veia paraumbilical dilatada e tortuosa em pacientes com cirrose que surge a partir do ramo esquerdo da veia porta, atravessa ao longo do ligamento falciforme em direção ao umbigo, formando uma rede de veias dilatadas periumbilicais, dando uma aparência de cabeça de medusa. O sangue

eventualmente drena para a circulação sistêmica através das veias epigástricas superficiais e profundas, chegando à veia ilíaca externa^{1,5}.

A mortalidade intra-operatória tem sido relatada devido ao rompimento acidental de varizes inesperadas, mesmo as periumbilicais, pois a verdadeira extensão e complexidade podem ser subestimadas sem informações evidentes sobre o seu curso e tamanho. Portanto, um conhecimento aprofundado da anatomia vascular é essencial para o diagnóstico adequado².

Os radiologistas devem estar cientes do sistema venoso periumbilical potencialmente expansivo, especialmente para procedimentos intervencionistas para graves “shunts” portossistêmicos².

CONCLUSÃO

O conhecimento desta síndrome é essencial para o cirurgião que irá intervir nesses pacientes, pois, não apenas altera o planejamento cirúrgico como as complicações mais comuns relacionadas ao procedimento. Além disso, também, indica a gravidade do quadro do paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Arora A, Mukund A, Dev A, Patidar Y, Thapar ST, Sarin SK. I can't change the direction of the wind, but I can adjust my sails to always reach my destination": CT-portography depiction of different hepatofugal collaterals in cirrhosis. ECR 2013. Poster No.: C-1135. DOI: 10.1594/ecr2013/C-1135
2. Isogai J, Sakamoto H. Cruveilhier-Baumgarten syndrome: anatomical and pathologic imaging of periumbilical venous network. ECR 2014. Poster No.: C-0442. DOI: 10.1594/ecr2014/C-0442
3. Dlangamandla SZ, Lucas S, Andronikou S, Rubin G, Boshoff PE, Malek L, Eshragi H. Cruveilhier-Baumgarten syndrome – a caveat for surgeons. South African Journal of Surgery 2011;49:2.
4. Jahnke Jr EH, Palmer ED, Brick IB. The Cruveilhier-Baumgarten syndrome: a review and report of four cases; three treated by direct portacaval shunt. Ann Surg. 1954;140(1):44-55.
5. Masoodi I, Farooq O, Singh R, Ahmad N, Bhat MY, Wani AH. Courveilhier Baumgarten Syndrome: A Rare Syndrome Revisited. Int J Health Sci 2009; 3(1):97-9.