

Enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten

(Hipertensión portal esencial)

Anastomosis ónfalo-cava

RAUL D. BLANCO, JORGE R. CIGORRAGA, BENITO SICARDI,
JORGE SALIVA, NICOLAS IULIANI y MARCELINO FERREÑO
Buenos Aires (Argentina)

La Enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten se caracteriza por la triada hipertensión portal, permeabilidad de la vena umbilical y ausencia de cirrosis.

Reseña histórica

Pegot (1), en 1833, fue el primero que describió en un enfermo circulación colateral tipo «cabeza de medusa», con esplenomegalia, y en cuya autopsia (no se menciona la causa de la muerte) se encontró un hígado pequeño pero no cirrótico, la esplenomegalia y persistencia de la permeabilidad de la vena umbilical. El autor se limitó a la descripción anatómica del caso.

En 1852, **Cruveilhier** (2) interpreta este cuadro de la siguiente manera: la persistencia de la permeabilidad de la vena umbilical con un gran débito provocaría, por deficiencia de aporte de sangre portal al hígado, una atrofia secundaria de esta viscera.

En 1907 **Von Baumgarten** (3), frente a un cuadro similar en un joven que murió de hemorragia digestiva, con esplenomegalia, vena umbilical permeable, circulación colateral en «cabeza de medusa» e hígado no cirrótico, considera como causa determinante una hipoplasia congénita del lecho portal intrahepático, que impediría el cierre de la vena umbilical.

Estos dos últimos autores coinciden en la ausencia de cirrosis y en la existencia de una lesión primaria del árbol portal. Y aunque a esta lesión le dan un significado diferente, se designó este cuadro como Enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten.

Posteriormente, la observación de casos de cirrosis hepática típica con permeabilidad de la vena umbilical y circulación colateral abdominal en «cabeza de medusa», trajo confusión en la denominación de esta enfermedad. Fueron **Armstrong** y colaboradores (4) los que pusieron orden en este sentido, denominando «Enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten» a aquella afección rara, congénita, caracterizada por la ausencia de cirrosis, con poca lesión hepática y con permeabilidad de la vena umbilical; y «Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten» al caracterizado por lesión hepática, casi siempre cirrosis, que provocaría hipertensión portal con repermeabilización de las venas paraumbilicales (no la umbilical). Por lo tanto, para la diferenciación hacen hincapié en la permeabilidad de la vena um-

bilical, para la Enfermedad, y de las venas paraumbilicales, para el Síndrome. Esta diferenciación muy sutil no resistió la crítica, pues ni en la esplenoportografía ni anatómicamente es fácil determinar de qué venas dilatadas se trata.

H. Bonnin y colaboradores (5), en 1955, no aceptaron la existencia de la Enfermedad, dado que en los casos presentados existió siempre alguna alteración anatómica del hígado, aunque no cirrosis. Para ellos, todos serían Síndromes de Cruveilhier-Baumgarten más o menos precoces.

Caroli y colaboradores captaron, en 1958, la diferencia entre: Enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten, con hígado no cirrótico y trombosis e hipoplasia portal intrahepática (diagnóstico esplenoportográfico no comprobado histológicamente), y Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten, secundario a una cirrosis.

Leger y colaboradores (6) sostuvieron, en 1966, que la Enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten era una variedad de hipertensión portal esencial con permeabilidad de la vena umbilical. Consideraron la hipertensión portal bajo los siguientes aspectos: a) hígado no cirrótico pero con algunas alteraciones anatómicas consistentes en densificación fibrosa de los espacios Porta y mayor espesor de las paredes de las ramas portales intrahepáticas. Esta sería una esclerosis portal reactiva, consecuencia y no causa de la hipertensión portal; b) pruebas de laboratorio normales o poco alteradas; c) hipertensión portal de origen no bien conocido, por mecanismo de hiperaflujo en el cual la esplenoportomanometría esté elevada y la presión en enclavamiento suprahepático normal. Es decir, hipertensión presinusoidal con eje esplenoportal libre.

En 1969, **Ortiz, Vázquez** y colaboradores (7), basándose en los trabajos de **Leger** y en su propia casuística casi exclusiva de Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten, niegan la existencia de la Enfermedad como tal. Según estos autores, todos los casos deben denominarse Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

Por nuestra parte, detallaremos a continuación un caso donde queda demostrada la existencia de la Enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten.

Resumen de la historia clínica

Enfermo P.C.G., H.C. 140.231 del Instituto de Cirugía de Haedo.

Antecedentes de la enfermedad actual: En 1964 primer episodio hemorrágico, con hematemesis y melena, por lo que se interna en una clínica privada donde la transfunden 2.000 c.c. de sangre. En 1965, segundo episodio hemorrágico, que sobrevino en su domicilio y del cual se repuso sin necesidad de recurrir a transfusiones. En 1967 tercer episodio hemorrágico, sólo melena, por lo que es asistido en el Hospital de Gastroenterología «Dr. Bonorino Udaondo», donde mejora de su estado general tras la transfusión de 3.000 c.c. de sangre y se determina la intervención quirúrgica con el diagnóstico presuntivo de trombosis esplácnica. En dicha época se ha comprobado ya la presencia de esplenomegalía y de varices esofágicas.

Enfermedad actual: Cuarto episodio hemorrágico en septiembre de 1968. Se interna en el Instituto de Cirugía de Haedo, por hematemesis y melena que obligan a transfundirle 3.500 c.c. de sangre, no acusando sintomatología gástrica alguna, salvo sensación de plenitud antes de su episodio hemorrágico. Previamente a él no había ingerido medicamentos; nunca tomó bebidas alcohólicas con las ingestas ni fuera de ellas.

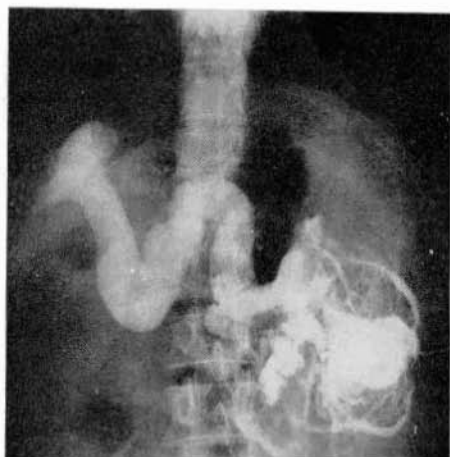


FIG. 1

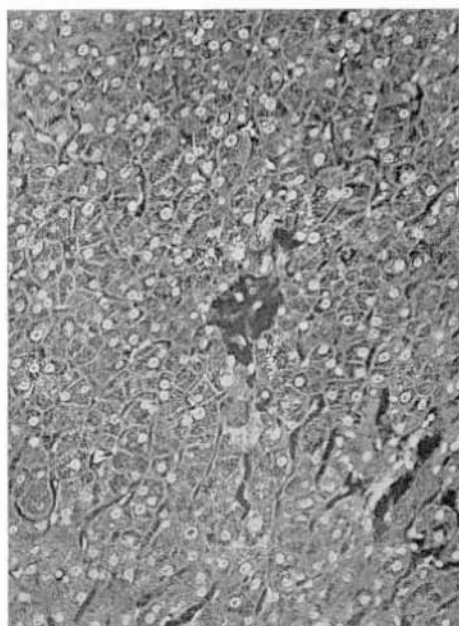


FIG. 2

FIG. 1. — Esplenopografía del Caso de enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten que presentamos. Eje esplenoportal libre, vena umbilical permeable de gran tamaño, circulación intrahepática portal disminuida por el gran débito de la vena umbilical.

FIG. 2. — Examen histológico de la pieza obtenida en el acto operatorio del Caso que presentamos de enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten. Estructura lobulillar conservada. Discreta degeneración grasa. Ausencia de cirrosis.

Estado actual: Regular estado general. Palidez. Conjuntivas hipocoloreadas. Los datos semiológicos positivos eran:

Abdomen: A la inspección se observó circulación colateral como signo más evidente. Se presentó en su forma más característica, como un conjunto de venas muy dilatadas en la zona periumbilical, con el clásico aspecto de «cabeza de medusa», tumor varicoso que se dilata con la maniobra de Valsalva y se exagera en posición de pie. Ausencia de ascitis y edemas.

Higado: El borde superior se percute en el V espacio intercostal, no palpándose el borde inferior.

Bazo: Se palpa el polo inferior aumentado de consistencia.

Se efectuaron los siguientes exámenes complementarios.

Laboratorio: El hemograma demuestra anemia coincidente con la intensidad del episodio hemorrágico. Hepatograma, normal en todas sus reacciones (Cuadro I). Curva de glucemia, diabetógena. Prueba de retención bromosulfaleína, retención a los 45 minutos 0.9 % (Cuadro I). Proteinograma electroforético, nor-

CUADRO I
Hepatogramas

Parámetros	22-IX-67	4-X-67	16-X-68	28-III-69
Bilirrubina	0.6 mg. %	1.5	1.2	1.4
Colesterol	132 mg. %	130	178	174
Proteínas totales	6.13 g. %	6.88	6.62	6.90
Albuminas	3.93 g. %	4.00	3.75	4.25
Globulinas	2.40 g. %	2.88	2.87	2.65
«Test» de floculación				
Permanyer	—	—	—	—
Timol	—	—	—	—
Kunkel	+	+	+	—
Takata-Ara	—	—	—	—
Transaminasas				
G.O.A.	Normal	Normal	Normal	Normal
G.P.	Normal	Normal	Normal	Normal
Fosfatasa alcalinas	4	5	3	5
Tiempo de protrombina	100 %	100	100	95

Prueba de retención de Bromosulfaleína
(Dosis, 5 mg./kg. peso)

Retención: a los 45' = 0.9 %
(Normal = 0 — 4)

mal, sin caída de albúminas ni elevación de globulinas gamma (Cuadro II). Radiología de tórax, normal; en el tránsito esofágico se visualizan varices esofágicas; la seriada gastroduodenal, normal; la esplenoportografía (fig. 1) demuestra eje esplenoportal libre, vena umbilical permeable de gran tamaño, circulación intrahepática portal disminuida por el gran débito de la vena umbilical.

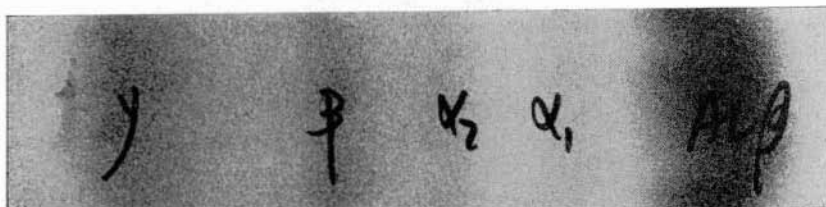
Comentario

Frente al cuadro del enfermo, con hipertensión portal, permeabilidad de la vena umbilical y circulación colateral en «cabeza de medusa», varices esofágicas, esplenomegalia sin ascitis ni edemas y pruebas de laboratorio normales (hepatograma, proteinograma electroforético, retención de bromosulfaleína), se establece el diagnóstico presuntivo de Enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten.

CUADRO II

Electroforesis (5-XII-68)

Proteínas totales:	6.14 g %
	(Albúminas, 3.44 g % y globulinas, 2.70 %)
Blobulinas:	
	Alfa, 0.18
	Alfa, 0.39
	Beta, 0.64
	Gamma, 1.49 g %



Debido a las repetidas y graves hemorragias sufridas por el enfermo se indica la intervención quirúrgica con objeto de practicar una anastomosis ónfalo-cava con «shunt» de derivación y biopsia hepática.

Operación. Anestesia general. Decúbito dorsal con almohadilla bajo la base del tórax. Laparotomía media supra e infraumbilical. La pared se incinde con prudencia para no seccionar la vena umbilical. Se observa un hígado pequeño de aspecto normal. Esplenomegalia. La vena umbilical se disecciona prolijamente y en toda la extensión posible, una vez abierto el abdomen. Esta vena umbilical, que es voluminosa, más de 2 cm. de diámetro, se busca por detrás de la pared anterior del abdomen. En la disección es necesario liberarla de dicha pared, seccionado el ligamento redondo. Una vez liberada se secciona entre «clamps» y se procede al lavado de su interior con suero heparinizado. Se explora la cava inferior infrahepática, seccionando el peritoneo posterior. Amplia movilización duodenopancreática y disección de la cava en una extensión adecuada liberando bien su cara anterior. Clampeo parcial, flebotomía y lavado con suero heparinizado. Se aproxima el extremo de la vena umbilical a la flebotomía de la cara anterior de la cava, efectuando la anastomosis ónfalo-cava término-terminal con sutura continua, utilizando sutura arterial 000. Es importante reseca la vena umbilical redundante para evitar ondulaciones y acodaduras. Tampoco se debe extirpar en exceso para evitar anastomosis a tensión. Biopsia hepática. Cierre de la laparotomía por planos, sin drenaje.

El postoperatorio transcurre normal.

Biopsia hepática: Estructura lobulillar conservada. Discreta degeneración grasa. **No hay cirrosis** (fig. 2).

Evolución: A casi cuatro años de la operación, el paciente sigue controlado por uno de nosotros, encontrándose en perfecto estado, habiendo aumentado de peso y sin sufrir trastorno digestivo alguno. No han repetido las hemorragias a pesar de no seguir ninguna dieta estricta.

No se pudo efectuar esplenoportografía de control por negarse el enfermo a efectuar cualquier estudio.

CONSIDERACIONES DEL CASO

Es indudable que se trata de un enfermo portador de una afección que se ajusta a la descripción de la Enfermedad de Cruveilhier-Baumgarten: hipertensión portal, permeabilidad de la vena umbilical y circulación colateral en «cabeza de medusa». No existe, biológicamente, lesión hepática; la biopsia no revela cirrosis, sólo leve degeneración grasa.

Por cuanto hemos relatado, seguimos creyendo en la existencia de la «Enfermedad» de Cruveilhier-Baumgarten por las siguientes razones:

1. Por no tratarse de cirrosis. 2. Si bien entra en la descripción de **Leger** (hipertensión portal esencial), el término «esencial» demuestra nuestro desconocimiento de la etiología y fisiopatología y lo incluye entre otras afecciones de causa presumiblemente diferente. 3. Porque si bien el término «Enfermedad» de Cruveilhier-Baumgarten tampoco tiene significado etiopatogénico, nos ubica de inmediato frente al cuadro de hipertensión portal sin cirrosis y con permeabilidad de la vena umbilical, que tiene un tratamiento y evolución distinto al del «Síndrome».

RESUMEN

Tras una reseña histórica, en la cual se discuten las diferencias entre Enfermedad y Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten, se presenta un caso clínico, operado con éxito por anastomosis ónfalo-cava, que apoya la existencia de dicho cuadro patológico como enfermedad, negada por algunos autores que consideran todos los casos como un síndrome.

SUMMARY

Differences between Disease and Syndrome of Cruveilhier-Baumgarten are discussed from the historical point of view. A case of a patient undergoing surgical treatment consisting in onphalo-cava anastomosis with good results is presented. This case provides evidence of the existence of Cruveilhier-Baumgarten Disease and corroborates the assertion that the condition is not always a Syndrome.

BIBLIOGRAFIA

1. Pegot, M.: Tumeur variqueuse avec anomalie du système veineux et persistance de vena umbilicale. «Bull. Soc. Anat. Paris», 8:57, 1833.
2. Cruveilhier, J.: «Traité d'Anatomie Pathologique Générale». Col. 2, VII Classe, 3 Ordre P, 315, Paris, Chez J. B. Baillière, 1852.
3. Baumgarten, P.: Vöber Vollständiger Offenbleiben der Vena Umbilicalis; Zugleich ein Beitrag zur Frage des Morbus Baritti. «Baumgarten Arbeiten 6 arb. a.d.geb.d.Path.Anat.Inst. zu Tübing Leipzig, 1907, VI:93, 110 (1908).
4. Armstrong, E. L. y colaboradores: The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome: Review of literature and report of two additional cases. «Ann. Int. Med.», 16:113, 1942.
5. Bonnin, H. y colaboradores: La Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten ¿Syndrome ou Maladie? «La Presse Méd.», 63:1555, 1955.
6. Leger, L. y colaboradores: La «maladie» de Cruveilhier-Baumgarten. Case particulier d'hypertension portale essentielle. «La Presse Méd.», 74:1031, 1966.
7. Ortiz-Vázquez, J. y colaboradores: Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten (Revisión de 37 casos propios). «Rev. Clínica Española», 112:459, 1969.