

Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten: aspectos ultrassonográficos

Cruveilhier-Baugarten syndrome: sonographic aspects

João Paulo Kawaoka Matsushita¹, José de Laurentys-Medeiros², Julieta Sebastião Matsushita³, Cristina Sebastião Matsushita⁴, João Paulo Kawaoka Matsushita Jr.⁵

DOI: 10.5935/2238-3182.20130010

RESUMO

Objetivo: este trabalho analisa as alterações ultrassonográficas que caracterizam a síndrome de Cruveilhier-Baumgarten (SCB), com suas alterações clínicas. A SCB caracteriza-se pela veia paraumbilical proeminente, com dilatação das veias superficiais da parede abdominal de aspecto radiado provenientes do umbigo dos pacientes com hepatopatia crônica e hipertensão portal. **Casística e métodos:** em avaliação ultrassonográfica de 60 pacientes com diagnóstico de hepatopatia crônica com hipertensão portal foram encontrados quatro casos com a SCB em que foi realizado o estudo por meio do doppler colorido. **Resultados:** todos os pacientes avaliados eram do gênero masculino, estavam na terceira década de vida, tinham história de esplenomegalia, varizes na parede abdominal e eram portadores de esquistossomose e aspecto histopatológico de cirrose micronodular. Foram analisados também dois pacientes com varizes do esôfago sem clinica de hematemese. Ultrassonograficamente, todos os pacientes tinham sinais de hepatopatia crônica com esplenomegalia, com fluxo hepatopetal em todos os segmentos da veia porta e fluxo hepatofugal nas veias que deixam o fígado (veia paraumbilical no ligamento falciforme e nas veias superficiais da parede abdominal anterior). **Conclusão:** a SCB caracteriza-se pela associação de sinais de hepatopatia crônica com esplenomegalia, veias paraumbilicais com aumento de calibre (hipertensão porta) e com fluxo para as veias superficiais da parede abdominal, que se acham dilatadas na região umbilical e com sopro à ausculta pelo ultrassom e ao exame físico. **Palavras-chave:** Hipertensão Portal; Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten; Hepatopatias; Ultrassonografia Doppler em Cores.

ABSTRACT

Objective: The purpose of this paper is to analyze the sonographic changes that characterize the Cruveilhier-Baumgarten syndrome and its clinical characteristics. Cruveilhier-Baumgarten syndrome is characterized by a prominent paraumbilical vein, with dilated superficial veins of the abdominal wall radiating from the umbilicus of patients with chronic liver disease and portal hypertension. **Patients and methods:** In a sonographic evaluation of 60 patients diagnosed with chronic liver disease with portal hypertension we found 4 cases of Cruveilhier-Baumgarten syndrome, which we studied with color doppler sonography. **Results:** All patients were male, in their third decade of life, with a clinical history of splenomegaly and varicose abdominal wall veins. Patients had schistosomiasis and micronodular cirrhosis on histopathological examination. We also evaluated two patients with esophageal varices without hematemesis. All patients had ultrasound signs of splenomegaly and chronic liver disease, with hepatopetal flow in all segments of the portal vein and hepatofugal flow in the efferent veins of the liver (paraumbilical vein in the falciform ligament and the anterior abdominal wall surface veins). **Conclusion:** CBS is characterized by the association of signs of chronic liver damage with splenomegaly, distention of paraumbilical veins (portal hypertension) and blood flow towards the superficial abdominal wall veins, which are

¹ Professor Associado da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Médico Radiologista, CDI Dr. Matsushita Ltda. Belo Horizonte, MG – Brasil.
² Professor Titular de Semiologia Médica da Faculdade de Ciências Médicas de Belo Horizonte. Belo Horizonte, MG – Brasil.
³ Médica Radiologista. CDI Dr. Matsushita Ltda. Belo Horizonte, MG – Brasil.
⁴ Médica Nuclear. CDI Dr. Matsushita Ltda. Belo Horizonte, MG – Brasil.
⁵ Médico. Mestrando em Radiologia e Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro-FM-UFRJ. Rio de Janeiro, RJ – Brasil.

Recebido em: 09/04/2012
 Aprovado em: 21/01/2013

Instituição:
 CDI Dr. Matsushita Ltda
 Belo Horizonte, MG – Brasil.

Autor correspondente:
 João Paulo Kawaoka Matsushita
 E-mail: jpauloejulieta@gmail.com

dilated in the umbilical region, associated with an audible bruit in both clinical and sonographic examination.

Key words: Hypertension, Portal; Cruveilhier-Baumgarten Syndrome, Liver Diseases; Ultrasonography, Doppler, Color.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Cruveilhier-Baumgarten (SCB) foi descrita inicialmente por Pégot, em 1833, por Cruveilhier, em 1852 e por Von Baumgarten, em 1907.¹

É caracterizada pela presença de veia paraumbilical muito proeminente ou veia umbilical recanalizada associada à hipertensão portal, com cirrose compensada ou fígado normal em pacientes com perviabilidade congênita da veia umbilical.² O diagnóstico é sugerido pelas veias superficiais da parede abdominal dilatadas, de aspecto radiado, provenientes do umbigo, chamado de “cabeça de medusa”.³⁻⁵ associada ao sopro na região umbilical.⁶ É possível ouvir-se um murmúrio (sinal de Cruveilhier-Baumgarten) quando é colocado o estetoscópico sobre os vasos dilatados, conseqüente ao fluxo aumentado e turbilhonado do sangue nesses vasos.

Não se procede à distinção entre doença e SCB.⁷ A diferença seria apenas relacionada à precocidade com que se instala a hipertensão portal.⁸

Este trabalho relaciona as alterações clínicas e ultrassonográficas observadas na SCB.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

Foram avaliados 60 pacientes com diagnóstico clínico de hepatopatia crônica e hipertensão portal que realizaram exames ultrassonográficos com doppler colorido no período de janeiro de 1996 a dezembro de 2006.

Desses pacientes, foram encontrados quatro com o diagnóstico de SCB, que foram analisados à ultrassonografia.

O aparelho utilizado de ultrassonografia foi da marca Toshiba, modelo Power Vision 6000 com sondas de banda larga, multifrequencial de 3-5 MHz convexo e 7-10 MHz linear com doppler colorido.

As documentações dos exames foram realizadas a partir de captura de imagens do Sismed.

RESULTADOS

Todos os pacientes avaliados eram do gênero masculino, estavam na terceira década de vida, tinham história clínica de esplenomegalia, varizes na parede abdominal, esquistossomose e aspecto histopatológico de cirrose micronodular. Estavam incluídos dois pacientes com varizes do esôfago e hematemese. (Tabelas 1 e 2, Figuras 1 a 7).

Tabela 2 - Achados ultrassonográficos encontrados em todos os pacientes avaliados, através da ultrassonografia convencional com Doppler colorido

1	Ecotextura grosseira e superfície nodular
2	Contornos hepáticos irregulares e grosseiramente serrilhados
3	Lobo esquerdo hepático aumentado e o direito reduzido
4	Dilatação das veias porta e esplênica
5	Espessamento da parede da vesícula biliar
6	Espessamento ecogênico periportal do hilo hepático até a periferia do fígado
7	Aumento do calibre da veia porta, principalmente à esquerda
8	Fluxo nas veias porta direita e esquerda, de aspecto hepatopetal
9	Colaterais das veias porta direita e esquerda de aspecto hepatofugal
10	Veia umbilical se dilata seguindo o ligamento falciforme e ligando a veia porta esquerda as veias superficiais da parede abdominal anterior para o umbigo e do umbigo para as veias epigástricas superior ou inferior ou através das veias subcutâneas na parede abdominal anterior “cabeça de medusa” para alcançar veia cava inferior(VCI)

Tabela 1 - Achados Clínicos de todos os pacientes com hipertensão portal examinados à ultrassonografia

Casos	Sexo	Idade (Anos)	História clínica	Etiologia	Biópsia
1	Masc	30	Esplenomegalia, varizes esofágicas e na parede abdominal	Esquistossomose	Cirrose micro-nodular
2	Masc	34	Esplenomegalia, varizes na parede abdominal	Esquistossomose	Cirrose micro-nodular
3	Masc	31	Esplenomegalia, varizes na parede abdominal	Esquistossomose	Cirrose micro-nodular
4	Masc	39	Esplenomegalia, varizes esofágicas e na parede abdominal	Esquistossomose	Cirrose micro-nodular



Figura 1 - Hipertensão portal cirrótico (Foto cedido pelo Prof. Dr. José de Laurentys-Medeiros).



Figura 2 - Ultrassonografia hepática com Doppler colorido. Acentuada hiperecogenicidade da parede periportal. Aumento do calibre da veia porta com fluxo hepatopetal.

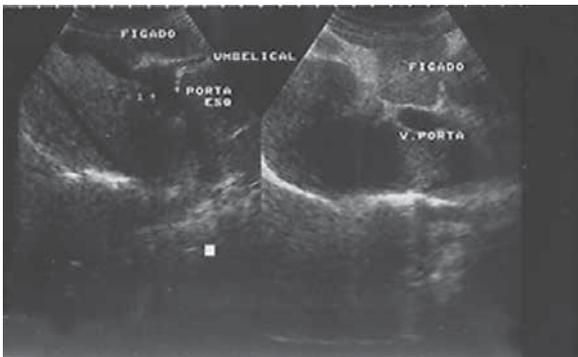


Figura 3 - Ultrassonografia hepática. Fígado apresentando alterações texturais de aspecto crônico. A veia paraumbilical dilatada seguindo o ligamento falciforme.



Figura 4 - Ultrassonografia hepática com Doppler Colorido. Fígado apresentando alterações texturais de aspecto crônico, e a veia paraumbilical ligando as veias superficiais da parede abdominal com fluxo hepatofugal.

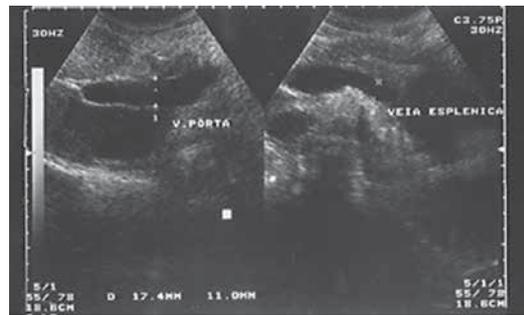


Figura 5 - Ultrassonografia hepática. Aumento do calibre da veia porta (17,4mm) e da veia esplênica (11,0mm).



Figura 6 - Ultrassonografia hepática com Doppler Colorido. Demonstrando a veia paraumbilical esquerda ligando as veias superficiais da parede abdominal.



Figura 7 - Ultrassonografia hepática com Doppler Colorido. Demonstrando a veia paraumbilical esquerda contornando o fígado.

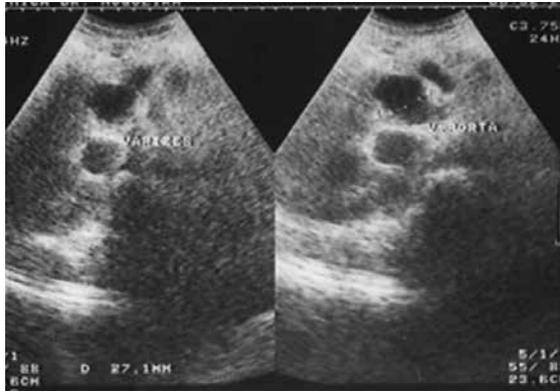


Figura 8 - Ultrassonografia abdominal superficial. Varizes ao nível do umbigo.

DISCUSSÃO

A combinação de esplenomegalia e hipertensão portal é frequentemente encontrada em pacientes com cirrose hepática ou trombose da veia porta. O diagnóstico de SCB é feito se é demonstrada a veia paraumbilical.¹ A documentação da veia paraumbilical recanalizada por meio da ultrassonografia com doppler colorido é, portanto, sinal específico de hipertensão portal de causa hepática e pós-hepática.⁹

Os aspectos ultrassonográficos encontrados neste trabalho foram: ecotextura grosseira e superfície nodular; contornos hepáticos irregulares e grosseiramente serrilhados; lobo esquerdo hepático aumentado e o direito reduzido; espessamento da parede da vesícula biliar; espessamento ecogênico periportal estendendo-se do hilo hepático até a periferia do fígado; dilatação das veias porta e esplênica; aumento do calibre da veia porta, principalmente à esquerda; fluxo nas veias porta direita e esquerda, de aspecto hepatopetal; colaterais das veias porta direita e esquerda, de aspecto hepatofugal⁸; veia paraumbilical dilatada seguindo o ligamento falciforme e ligando a veia porta esquerda às veias da parede abdominal anterior para o umbigo e do umbigo para as veias epigástricas superior ou inferior ou através das veias subcutâneas na parede abdominal anterior “cabeça de medusa”, para alcançar a VCI. O exame de 55 pacientes com ultrassonografia com doppler colorido em pacientes com veia paraumbilical recanalizada encontrou 39 deles com a clássica circulação venosa hepática da SCB, isto é: fluxo hepatopetal em todos os segmentos da veia porta e fluxo hepatofugal deixando o fígado através da veia paraumbilical no ligamento falciforme para se juntar às veias da parede abdominal anterior.

A presença ou ausência da arborização intra-hepática depende do valor funcional da veia paraumbilical. Quanto maior for o calibre dessa veia, menor será a arborização intra-hepática. A falta da arborização, inicialmente, se faz sentir apenas no ramo esquerdo da veia porta, também atingindo, com o acentuado desenvolvimento da veia umbilical, seu ramo direito.

Na SCB o ramo esquerdo é mais volumoso, pelo fato de receber a maior quantidade do sangue portal, que ganhará a veia cava inferior por intermédio da veia paraumbilical. O ramo portal esquerdo aparece como a verdadeira continuação do tronco da veia porta. Isso é consequência da passagem do grande volume do sangue portal pela veia paraumbilical, que tem origem no ramo portal esquerdo. No entanto, a bifurcação das veias porta é quase sempre visível. Parece que a presença da veia umbilical pérvia previne a formação de varizes esofágicas com hematêmese em pacientes com a SCB⁹, por descomprimir o sistema portal.¹⁰

No trabalho de Aagaard *et al.*, em 1982¹¹, em que foram examinados 107 pacientes com cirrose hepática e hipertensão portal, detectaram-se, por esplenoportografia, 28 pacientes (26%) com a veia paraumbilical recanalizada. Esses autores concluíram que a recanalização da veia paraumbilical ocorre frequentemente em cirrose hepática e hipertensão portal. Mesmo com as veias paraumbilicais dilatadas e a maciça comunicação espontânea portossistêmica observadas, foram incapazes de aliviar a hipertensão portal, prevenir a formação de varizes esofágicas ou proteger contra sangramento nas varizes esofágicas e ascite. Em nosso estudo constatamos dois pacientes com varizes esofágicas sem hematêmese em sua evolução clínica.

Com o uso de ultrassom com doppler colorido foi possível avaliar a presença e a direção do fluxo dessa rota colateral portossistêmica comunicando a veia paraumbilical com a veia porta esquerda e as veias da parede abdominal anterior, que é caracterizada como “cabeça de Medusa”.

CONCLUSÃO

Sinais de hepatopatia crônica com esplenomegalia com veia paraumbilical dilatada são achados de hipertensão portal, porém quando elas se ligam às veias superficiais da parede abdominal dilatadas na região umbilical associadas à ausculta de sopros nesses vasos (visto pelo ultrassom e ao exame físico), denomina-se SCB.

A SCB clássica caracteriza-se pelo fluxo hepatopetal em todos os segmentos da veia porta e fluxo hepatofugal nas veias que deixam o fígado (veia paraumbilical no ligamento falciforme e nas veias da parede abdominal anterior).

REFERÊNCIAS

1. Janhke Jr EJ, Major MC, Palmer ED, Brick IB. The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome. A review and report of four cases: Three treated by direct porto caval shunt. *Ann Surg.* 1954; 140: 44-55.
2. Pagliaro L, D'Amico G, Luca A et al. Portal hypertension: diagnosis and treatment. *J Hepatol.* 1995;23:36-44.
3. Lafortune M, Constantin A, Breton G, Legore AG, Lavoie P. The recanalized umbilical vein in portal hypertension. *AJR.* 1985; 144: 549-53.
4. Subramanyam BR, Balthazar EJ, Madamba MR, Raghavendra BN, Horii SC, Lefleur RS. Sonography of porto-systemic venous collaterals in portal hypertension. *Radiology.* 1983; 146:161-6.
5. Yiengapruksawan A, Ganepola GAP, Freeman HP. Tendinous intersection as an unusual site for porta systemic anastomosis: An ultrasonographic observation. *J Clin Ultrasound.* 1987; 15: 265-8.
6. Andrade N. Hipertensão portal. In: López M, Laurentys-Medeiros, editors. *Semiologia médica.* 5ª ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2005. p.758-67.
7. Sousa RP. Subsidio ao estudo da Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten. A Esplenoportografia Transparietal. [tese]. *Técnica Operatória e Cirurgia Experimental.* 1961, 11-196
8. Morin C, Lafortune M, Pomier G, Robin M, Breton G. Patent paraumbilical vein: Anatomic and hemodynamic variants and their clinical importance. *Radiology.* 1992; 185: 253-6.
9. Gibson RN, Gibson PR, Donlan JD, Clunie DA. Identification of a patient. Paraumbilical vein by using Doppler sonography: Importance in the diagnosis of portal hypertension. *AJR.* 1989;153:513-6.
10. Widman A, Oliveira IRS, Speranzini MB, Cerri GG, Saad WA, Gama-Rodrigues J. Alterações morfológicas e hemodinâmicas tardias no território esplâncnico de pacientes com esquistossomose mansônica hepatoesplênica pós-anastomose esplenorenal distal (Estudo com ultrassom doppler). *Arq Gastroenterol.* 2002; 39:217-21.
11. Aagaard J, Jensen LI, Sorensen TIA, Christensen U, Burcharth F. Recanalized umbilical vein in portal hypertension. *AJR.* 1982;139:1107-9.