

HIPERTENSIUNEA PORTALĂ ȘI REPERMEABILIZAREA VENEI OMBILICALE

E. Bancu, I. Crețu

În cursul dezvoltării unei hipertensiuni portale, se întâlnește destul de rar în practică, incidența în care permeabilizarea venei ombilicale, să se facă paralel cu dezvoltarea unei ciroze hepatice. În mod cu totul excepțional, această permeabilizare, se face în absența cirozei, pe lângă o hipertensiune portală autonomă. Din aceste posibilități, în ultimul timp, au fost desprinse două aspecte clinice: 1. — *Sindromul Cruveilhier-Baumgarten*, 2. — *Boala Cruveilhier-Baumgarten*.

Observația nu este nouă, ea datează din secolul trecut și se leagă de numele lui *Pegot* (1833). *Cruveilhier* (1835) individualizează sindromul ce-i va purta mai târziu numele și care e legat de observarea unui caz (bolnav de 48 de ani, prezentând o importantă circulație periombilicală, caracterizată prin tril palpatoric și suflu ascultatoric. Fenomenele apar la 23 de ani după un traumatism abdominal. La 16 ani de la debut are circulație colaterală cu aspect de „caput medusae”. Autorul constată la autopsie: splină mare, vena ombilicală permeabilă, ficat mic, dar sănătos ca aspect).

Cruveilhier consideră că vena ombilicală, derivând o parte a singelui port, ar putea duce la o irigare slabă a ficatului și de aici la o atrofie glandulară secundară.

În 1808, *Baumgarten* observând un caz asemănător (copil de 16 ani), este primul care pune problema hipertensiunii portale, care ar apare pe baza unei leziuni hepatice, a cărei esență ar fi o hipoplazie congenitală a trunchiului și a ramurilor porte.

În 1942 *Armstrong* adună din literatură 52 de cazuri, printre care 2 personale și împarte aceste incidente în două grupe:

1. — *Sindrom Cruveilhier-Baumgarten* mai frecvent.

2. — *Boala Cruveilhier-Baumgarten* deosebit de rară

În 1955 *Bonnin*, *Moretti*, *Benelli* și *Staeffen* descriu 2 posibilități:

1. — Sindromul Cruveilhier-Baumgarten cu repermeabilizarea secundară de venă ombilicală, pe bază de hipertensiune portală cîștigată și

2. — boala Cruveilhier-Baumgarten cu hipertensiune portală congenitală, ce se opune obturării venei ombilicale.

În 1958 *Caroli* atribuie numele de boală tuturor cazurilor cu ficat sănăvos (necrotic). El propune drept factor patogenic tromboza portală intrahepatică, ce s-ar putea confirma pe bază de splenoportografie, fapte ce ulterior însăși autorul le contestă.

Notiuni anatomice. În viața fetală singele placentar trece prin vena ombilicală, scurtcircuitînd ficatul, ajungînd prin intermediul canalului venos al lui Arantius direct în vena cavă. După naștere prin ligatura cordonului se ajunge la obliterarea venei ombilicale și a canalului venos al lui Arantius. Existența unei hipertensiuni portale esențiale la naștere se opune obliterării venei ombilicale care continuă să favorizeze circulația venoasă hepatofug (Boala Cruveilhier-Baumgarten). În caz de hipertensiune portală cîștigată (ciroză) vena ombilicală se poate repermeabiliza (sindromul Cruveilhier-Baumgarten). Vena favorizează în ambele cazuri o circulație hepatofugă spre regiunea ombilicală, în care se formează o circulație colaterală, un adevărat „cavernom venos” în burete, dînd aspectul de „caput medusae”. Realizarea acestei circulații venoase, este posibilă prin dilatarea și anastomozarea venelor periombilicale, epigastrice superficiale, circumflexe abdominale, toracice inferioare, între care domină ca și calibru vena regiunii xifoidiene. Rețeaua se anastomozază pe un plan profund cu venele intercostale și mamare interne ce derivă singele prin intermediul venei azigos în sistemul cav superior, iar prin venele epigastrice superficiale și circumflexe abdominale la sistemul cav inferior. Comunicările se fac de asemenea cu venele peritoneului parietal anterior, venele vezico-ombilicale, venele peritoneului parietal posterior, plexurile diafragmatice etc. În afara acestor derivații spontane preferențiale pentru afecțiunile Cruveilhier-Baumgarten, se dezvoltă derivații porto-cave obișnuite hipertensiunii portale, derivația porto-cavă inferioară prin vena mezenterică inferioară, venele hemoroidale, venele perirectale, vena hipogastrică și porto-cavă superioară prin intermediul venei coronare spre venele esofagice inferioare, vena azigos.

Acestea pot fi puse în evidență pe splenoportografie. Repermeabilizările pot interesa, vena ombilicală și o venă paraombilicală, fapte socotite de Armstrong caracteristice pentru sindromul Cruveilhier-Baumgarten (spleno-portografic), autorul susține că de obicei în boala Cruveilhier-Baumgarten numai vena ombilicală continuă să fie permeabilă.

Caracteristici anatomo-clinice ale sindromului Cruveilhier-Baumgarten.

1. — Hipertensiunea portală confirmată splenomanometric și splenoportografic, sau clinic prin existența hemoragiilor digestive superioare, evidențierea varicelor esofagiene radiologic, prezența splenomegaliei, prezența circulației colaterale caracteristice în „caput medusae” cu tril și suflu.

2. — Permeabilitatea anormală a venei ombilicale cu sau fără permeabilitatea unei vene paraombilicale.

3. — Prezența cirozei hepatice, diagnosticate iaparoscopic sau biptic.

Caracteristicile anatomo-clinice ale bolii Cruveilhier-Baumgarten

1. — Hipertensiunea portală decelată splenomanometric și splenoportografic sau clinic (hemoragii digestive superioare, varice esofagiene radiologic, splenomegalie, circulație colaterală caracteristică).

2. — Permeabilitatea anormală numai a venei ombilicale.

3. — Absența cirozei ficatului, sau ficat aparent sănătos.

În ultimul timp Léger atribuie patogenice boala Cruveilhier-Baumgarten unei hipertensiuni portale esențiale, caracterizată prin: 1. — hipertensiune portală presinusoidală având următoarele caractere: — cateterism suprahepatic blocat normal, splenomanometrie de valoare ridicată.

2. — Splenoportografia arătând libertatea axului spleno-portal.

3. — Ficat microscopic normal.

4. — Probe hepatice normale sau slab pozitive.

Cu toate acestea în boala Cruveilhier-Baumgarten ficatul nu e macroscopic de aspect totdeauna normal. Macroscopic poate apare atrofic, microscopic să prezinte o ciroză periportală, endoflebită incipientă și dilatații ale sinusurilor. Încercînd să caracterizeze cauzal hipertensiunea din boala Cruveilhier-Baumgarten în lipsa cirozei, Patrassi o consideră a fi urmarea unui obstacol localizat pe ramurile venei porte la penetrarea lor în ficat, datorită unei perihepatite constrictive scleroase. Léger ridică problema hipertensiunii portale esențiale de aport sau prin șuntare arteriovenoasă.

Aspecte hemodinamice din hipertensiunea portală cu repermeabilizarea venei ombilicale.

1. — În sindromul Cruveilhier-Baumgarten, repermeabilizarea venei ombilicale, fiind consecința unei hipertensiuni portale, postcirotice, post-sinusoidale, vom avea următoarele date hemodinamice:

a) hipertensiune în teritoriul port, hipervolemie datorită neovascularizației din cordoanele fibroase hepatice.

b) Fiind vorba de o hipertensiune postsinusoidală, datele splenomanometriei, manometriei portale directe, manometriei suprahepatice cu sondă blocată sînt de valori apropiate. Valoarea apropiată ne dă și blocarea sondei pe cale portală, introdusă intrahepatic. Această concordanță a valorilor de presiune, se datorește determinării pe toate aceste căi a presiunii sinusoidale.

c) Timpul de circulație spleno-hepatic pe cale portală determinat prin inocularea intrasplenică de aur radioactiv, este prelungit, datorită barajului hepatic intrasinusoidal (așa cum am observat și noi în câteva cazuri de ciroză).

d) Splenoportografia dă imagine caracteristică pentru ciroză („arboarele mort“ — Petri). Puncția bioptică a ficatului sau laparoscopia confirmă existența cirozei.

2. — În boala Cruveilhier-Baumgarten avem:

a) hipertensiune în teritoriul port, dar fără existența barajului hepatic (hipertensiune esențială).

b) Hipertensiune portală care nu mai e postsinusoidală ci presinusoidală, fapt demonstrat de valori manometrice discordante: manometrie suprahepatică blocată normală, splenomanometrie și manometrie portală directă de valori ridicate.

c) Splenoportografia arată libertatea axului splenoportal.

d) Puncția bioptică a ficatului sau laparoscopia nu ne dau date ce ar pleda pentru ciroză.

E. BANCU, I. CREȚU: HIPERTENSIUNEA PORTALĂ ȘI REPERMEABILIZAREA
VENEI OMBILICALE



Fig. nr. 1.



Fig. nr. 2.



Pentru ilustrarea unor fapte expuse în lucrarea noastră am prezentat următorul caz:

Bolnavul V. I., de 33 de ani, agricultor se internează cu diagnosticul de ciroză hepatică cu splenomegalie, hipertensiune portală, circulație colaterală abdominală și toracică. Ex. de laborator confirmă diagnosticul de ciroză. Splenomanometria preoperatorie 39 cm de apă, intraoperatorie 46 cm de apă, presiunea portală directă 42 cm de apă, presiunea venoasă în circulație colaterală abdominală (vena xifoidiană) de 23 cm de apă (vezi foto nr. 1). Presiunea suprahepatică cu sondă blocată de 41 cm apă (foto nr. 2).

Din datele presiunilor constatăm valori apropiate la presiunea transsplenică, presiunea portală directă și suprahepatică blocată. Discordantă este numai presiunea venoasă din vena xifoidiană datorită pierderii presiunii în cavernomul venos colateral.

Splenoportografia (foto nr. 3.) efectuată transparietal cu două săptămâni preoperator, prezintă o pată obișnuită corespunzătoare inoculării substanței de contrast, o venă splenică dilatată, alungită, sinuoasă de 12 mm, un ax portal de 18—20 mm, cu tendință netă de verticalizare, din ramificația porței pornește vena ombilicală paralelă cu trunchiul portal, de 15 mm grosime, pe o porțiune de 6—7 cm, de unde avem o alăturare de trunchiuri voluminoase venoase cu direcție ombilicală, unul ombilical și altul paraombilical, de grosime apropiată, de cea a porței. În lipsa seriografului, circulația colaterală nu a putut fi pusă în evidență. În plus splenoportografia arată că de derivație: reflux în vena coronară cu conturarea de varice cardio-esofagiene (derivația porto-cavă superioară), reflux masiv mezenteric inferior și colic sting (derivația porto-cavă inferioară) și un reflux discret spleno-gastro-tuberozitar, o umplere retrogradă a unui trunchi voluminos de 25 mm grosime, în mezenterica superioară pe câțiva cm. Ținând seama de prezența cirozei și de datele hemodinamice, afecțiunea bolnavului se încadrează în sindromul Cruveilhier-Baumgarten.

Aspecte terapeutice. Întrucât derivațiile naturale sînt totdeauna insuficiente și cum sindromul și boala C. B. evoluează spre complicații: hemoragie digestivă superioară, ascită, se impune tratamentul chirurgical. După datele literaturii, operația de ales în prima etapă este derivația cmfalocavă, care se afirmă a fi suficientă și permite la nevoie o nouă derivație, porto-cavă trunchiulară, dînd posibilitate prin menținerea splinei la urmărirea evoluției bolnavului, prin splenomanometrie și splenoportografie.

Sînt unele cazuri în care intervențiile nu pot fi realizate, datorită cavernomelor vasculare, peritoneale, parietale, care fac orice gest chirurgical periculos dînd hemoragii imposibil de stăpînit. La aceasta se adaugă și infiltrarea grăsimii retroperitoneale și exuberanța țesutului limfatic retroperitoneal.

Avînd posibilitatea, să studiem din toate punctele de vedere, un caz de ciroză C. B. am considerat utilă această punere la punct a problemei, în limitele cunoștințelor actuale, care promit o dezlegare apropiată a enigmei hipertensiunii portale esențiale din boala Cruveilhier-Baumgarten.

Sosit la redacție: la 11 mai 1967.