



NOTA CLÍNICA

Síndrome del nevus azul. Una rara entidad

Goizalde Solano-Iturri^{a,*}, Sonia Blanco-Sampascual^{b,c}, Nicanor García-Jiménez^{a,c}, Ana Belén Díaz-Roca^b y Víctor Orive-Cura^{b,c}

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital de Basurto, Bilbao, España

^b Servicio de Aparato Digestivo, Hospital de Basurto, Bilbao, España

^c Departamento de Medicina, Universidad del País Vasco/Euskal Herriko Unibertsitateko, Bilbao, España

Recibido el 11 de mayo de 2011; aceptado el 28 de junio de 2011

Accesible en línea el 24 de agosto de 2011

PALABRAS CLAVE

Nevus azul;
Hemorragia digestiva

KEYWORDS

Blue rubber nevus;
Gastrointestinal
bleeding

GAKO-HITZAK

Nebus urdina;
Digestio-odoljarria

Resumen El síndrome del nevus azul es una rara entidad caracterizada por la presencia de múltiples angiomas cutáneos asociados a otros sitios en otras localizaciones, principalmente en tracto gastrointestinal, que habitualmente se manifiesta en forma de hemorragia digestiva oculta o franca, con anemia secundaria a la misma. Presentamos el caso de un varón con anemia crónica secundaria a síndrome del nevus azul. Este paciente muestra como hallazgo importante la presencia de trombosis esplenoportal e infarto esplénico; no hemos encontrado en la literatura ningún caso publicado comunicando esta asociación.

© 2011 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Blue rubber bleb nevus syndrome. A rare entity

Abstract Blue rubber bleb nevus syndrome is a rare entity characterized by the presence of multiple hemangiomas located in the skin and other organs, especially in the gastrointestinal tract. This syndrome usually manifests as occult or overt gastrointestinal hemorrhage, with anemia secondary to blood loss. We present the case of a man with anemia due to blue rubber bleb nevus syndrome. The patient also showed splenoportal thrombosis and splenic infarction. We have found no other publications in the literature reporting this association.

© 2011 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Nebus urdinaren sindromea. Gaixotasun arraro bat

Laburpena Nebus urdinaren sindromea izeneko gaixotasun arraroan, angioma ugari agertzen dira larruzalean eta gorputzeko beste atal batzuetan, traktu gastrointestinalean bati bat. Digestio-odoljarria baten bidez nabarmentzen da normalean, kanpokoa edo barnekoa, eta horrek

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: goizalde.solanoiturri@osakidetza.net (G. Solano-Iturri).

anemia sekundarioa eragiten du. Nebus urdinaren sindromearen eraginez anemia kroniko sekundarioa duen gizonezko baten kasua aurkezten dugu. Garrantzitsua da aipatzea tronbosi esplenoportala eta infartu esplenikoa ere izan dituela pazienteak. Literaturan ez dugu lotura hau aipatzen duen kasurik aurkitu.

© 2011 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Argitaratzailea: Elsevier España, S.L. Eskubide guztiak gordeta.

Introducción

El síndrome del nevus azul, descrito por primera vez por Bean en 1958¹, es una rara entidad que se caracteriza por la presencia de hemangiomas cutáneos e intestinales. Los angiomas cutáneos son generalmente múltiples, violáceos, ligeramente sobreelevados y elásticos. Se vacían al comprimirlos y se rellenan rápidamente al cesar la presión, constituyendo un signo esencial para el diagnóstico. Los angiomas gastrointestinales son también múltiples, localizados principalmente en el estómago y el intestino delgado. La manifestación más frecuente de esta entidad es la anemia ferropénica secundaria al sangrado oculto de estas lesiones. Ocasionalmente, se pueden producir hemorragias graves e incluso mortales². Excepcionalmente puede haber afectación a otros niveles, como pulmón, pleura, riñón, hígado, peritoneo o sistema nervioso central^{3,4}. El tratamiento es generalmente conservador, con administración de hierro y transfusiones sanguíneas, en caso necesario. Aunque tradicionalmente los casos de hemorragia aguda grave se han tratado quirúrgicamente, con resección de los tramos de intestino afectados, en los últimos años se están obteniendo buenos resultados mediante el empleo de diferentes técnicas endoscópicas^{5,18,19}.

Observación clínica

Varón de 46 años, con antecedente de úlcus gástrico, que consultó por dolor en hipocondrio derecho y fiebre. En la exploración destacaba la presencia de lesiones cutáneas depresibles, de aspecto vascular, en piernas, tronco y cuello. La anatomía patológica mostró vasos de luces irregulares y paredes engrosadas, tanto en dermis superficial como profunda, hallazgos compatibles con angioma. En la analítica se objetivó anemia microcítica hipocrómica ferropénica (Hb 8,5 g/dL, VCM 64 fl, MCHC 29 g/dL, hierro 12 µg/dL). En la gastroscopia se observaron dos lesiones nodulares de color rojo vinoso a nivel prepilórico y lesiones similares subcardiales y en unión de 1ª y 2ª porción duodenal. Anatomopatológicamente, estas lesiones fueron descritas como vasos capilares congestivos sin trombosis reciente. Mediante ecografía, TAC abdominal y doppler hepático se objetivó esplenomegalia, con hematoma subcapsular y múltiples áreas de infarto, así como trombosis de vena esplénica y rama portal izquierda, con circulación colateral periesplénica. El estudio de diátesis hemorrágica fue negativo. La RMN cerebral no apreció lesiones. Se instauró tratamiento con hierro oral y anticoagulación, permaneciendo el paciente asintomático, con cifras de Hb en torno a 12 g/dL.

Discusión

La asociación entre angiomas cutáneos y digestivos y hemorragia digestiva fue descrita por Gascoyen en 1860⁶, pero fue Bean en 1958¹ quien describió el cuadro conocido como síndrome del nevus azul. Se trata de una rara angiomatosis cutaneomucosa que puede afectar también a corazón, cerebro, hígado y músculo esquelético, entre otros órganos^{2-4,7}.

La etiología es desconocida. Aunque la mayoría de los casos son esporádicos, algunos se asocian a una transmisión autosómica dominante ligada al cromosoma 9p⁸. Existe predominio en varones (2:1) y aparece generalmente en la infancia, aunque puede hacerlo durante la edad adulta, como ocurrió en nuestro paciente.

Los angiomas cutáneos son azul-violáceos, de tamaño variable, múltiples y compresibles. Típicamente se localizan en tronco y extremidades superiores⁵. Suelen ser asintomáticos, aunque en ocasiones pueden producir dolor o sangrado y, si comprimen hueso o articulaciones, pueden ocasionar deformidades^{3,4,9}. Histológicamente, se trata de malformaciones venosas con espacios irregulares dilatados, tapizados por una fina capa de endotelio, con una cantidad variable de tejido conectivo en las paredes¹⁰. Los angiomas gastrointestinales aparecen fundamentalmente en intestino delgado¹⁰, pero también pueden hacerlo en cualquier otra localización, desde la lengua al ano. La manifestación clínica más frecuente es la hemorragia gastrointestinal oculta con anemia ferropénica (como en nuestro caso), pero se han descrito casos de hemorragia aguda grave, infarto e invaginación intestinal^{3,11,12}. No se ha comunicado degeneración maligna. No hemos encontrado en la literatura ningún caso que asocie la trombosis esplenoportal y el infarto esplénico con esta entidad.

El diagnóstico, además de por la observación de las lesiones cutáneas, viene dado por la demostración de lesiones vasculares en otros órganos, mediante gastroscopia, colonoscopia, TAC, RMN, angiografía y gammagrafía¹³. La ecoendoscopia y la cápsula endoscópica también pueden resultar de utilidad^{14,15}.

Las lesiones cutáneas se resecan o fulguran con láser en caso de producir síntomas o alteraciones estéticas. El manejo de los angiomas gastrointestinales depende de la localización y extensión del segmento afectado y de la gravedad de la clínica, así como de la experiencia quirúrgica y endoscópica del centro. En caso de presentar anemia ferropénica, suele ser suficiente el tratamiento conservador con suplementos de hierro oral y transfusiones, si es preciso. Cuando la hemorragia es significativa y las lesiones están confinadas a un segmento del tracto gastrointestinal, se recomienda resección quirúrgica de dicho segmento^{9,16}. Sin embargo, las lesiones generalmente están distribuidas de forma difusa a

lo largo del tubo digestivo. En estos casos se puede optar por resecciones mínimas o polipectomías con laparoscopia asistida por endoscopia^{17,18}, escleroterapia y ligadura con bandas⁵ o electrocoagulación bipolar o láser YAG¹⁹. El octeótrido subcutáneo se ha utilizado como alternativa al tratamiento quirúrgico y endoscópico en lesiones gastrointestinales extensas, consiguiendo reducir las pérdidas sanguíneas al disminuir el flujo sanguíneo posprandial²⁰.

Dado que no existe un tratamiento curativo y que la progresión y recurrencia son posibles, debe intentarse un manejo conservador de esta entidad, eliminando los angiomias sangrantes con preservación del intestino funcionando. Para ello, las técnicas endoscópicas son un tratamiento razonable de primera línea, dejando la cirugía de resección en segundo término y así evitar la malnutrición a medio-largo plazo¹⁰.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Bean WB. Blue rubber bleb nevi of the skin and gastrointestinal tract. *Vascular spiders and related lesions of the skin*. Springfield, IL: Charles C. Thomas; 1958. p. 178–85.
2. Jennings M, Ward P, Maddocks JL. Blue rubber bleb nevus disease: an uncommon cause of gastrointestinal tract bleeding. *Gut*. 1988;29:1408–12.
3. De Felipe I, Quintanilla E. Síndrome neurocutáneo con afectación vascular. *Rev Neurol*. 1997;25 Suppl 3:S250–8.
4. Wong YC, Li YW, Chang MH. Gastrointestinal bleeding and paraparesis in blue rubber bleb nevus syndrome. *Pediatr Radiol*. 1994;24:600–1.
5. Sala T, Urquijo JJ, López B, Pertejo V, Berenguer J. Síndrome del nevus azul: tratamiento endoscópico mediante esclerosis y ligaduras con bandas. *Gastroenterol Hepatol*. 1999;22:136–8.
6. Gascoyen GG. Case of naevus involving the parotid gland and causing death from suffocation: naevi of the viscera. *Trans Pathol Soc (Lon)*. 1860;11:267.
7. Feingold RM. The blue rubber nevus syndrome. *J Insur Med*. 2009;41:67–71.
8. Gallione C, Pasik K, Boone L. A gene for familial venous malformations maps to chromosome 9p in a second large kindred. *J Med Genet*. 1995;32:197–9.
9. Sandhu K, Cohen H, Radin R, Buck FS. Blue rubber bleb nevus syndrome presenting with recurrences. *Dig Dis Sci*. 1987;32:214–9.
10. Place RJ. Blue rubber bleb nevus syndrome: a case report with long-term follow-up. *Mil Med*. 2001;166:728–30.
11. Beluffi G, Romano P, Matteotti C, Minniti S, Ceffa F, Morbini P. Jejunal intussusception in a 10-year-old-boy with blue rubber bleb nevus syndrome. *Pediatr Radiol*. 2004;34:742–5.
12. Wong CH, Tan YM, Chow WC, Tan PH, Wong WK. Blue rubber bleb nevus syndrome: a clinical spectrum with correlation between cutaneous and gastrointestinal manifestations. *J Gastroenterol Hepatol*. 2003;18:1000–2.
13. Mechri M, Soyer P, Boudiaf M, Duchat F, Hamzi L, Rymer R. Small bowel involvement in blue rubber bleb nevus syndrome: MR imaging features. *Abdom Imaging*. 2009;34:448–51.
14. Romão Z, Pontes J, Lopes H, Vasconcelos H, Portela F, Andrade P, et al. Endosonography in the diagnosis of "blue rubber bleb nevus syndrome": an uncommon cause of gastrointestinal tract bleeding. *J Clin Gastroenterol*. 1999;28:262–5.
15. Lopes L, Ramada J, Certo M. Blue rubber bleb nevus syndrome: a capsule endoscopy in a patient with GI bleeding. *Gastrointest Endosc*. 2007;65:151–2.
16. Fishman SJ, Jason C, Folkman J, Lund DP, Burrows PE, Mulliken JB, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: surgical eradication of gastrointestinal bleeding. *Ann Surg*. 2005;241:523–8.
17. Beck PL, Aspinall AI, Kilvert VM, Dort J. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Gastrointest Endosc*. 2002;56:598–600.
18. Shimada S, Namikawa K, Maeda K, Obata S, Ikei S, Mizutani J, et al. Endoscopic polypectomy under laparotomy throughout the alimentary tract for a patient with blue rubber bleb nevus syndrome. *Gastrointest Endosc*. 1997;45:423–7.
19. Dwivedi M, Misra SP. Blue rubber bleb nevus syndrome causing upper GI hemorrhage: a novel management approach and review. *Gastrointest Endosc*. 2002;55:943–6.
20. González D, Elizondo BJ, Haslag S, Buchanan G, Burdick JS, Guzzetta PC, et al. Chronic subcutaneous octreotide decreases gastrointestinal blood loss in blue rubber-bleb nevus syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2001;33:183–8.