

Sangrado intestinal de 21 años en un caso de síndrome de nevo azul

Dr. Carlos Ramírez Mateos,* Dr. Francisco Gerardo Torres Salgado,* Dr. Federico Bolaños Ulloa,* Dr. Alvar Loría,** Dr. Francisco Javier Reynaga García*

* Fundación «Rodolfo Padilla Padilla», León Gto. ** Instituto Nacional de Nutrición «Salvador Zubirán», México, D.F.

Correspondencia: Alvar Loría. Inst Nacional de Nutrición S. Zubirán. 14000, México D.F

Tel (5) 573-12-00. Correo electrónico: alvar@cenids.ssa.gob.mx

Recibido: 3/IV/97; Aceptado 22/X/97

RESUMEN Objetivo: Presentar un caso de sangrado intestinal por un síndrome de nevo azul en burbuja de goma (NABG). **Caso:** Mujer de 28 años que desde los siete años de edad padeció sangrado intestinal crónico. Recibió múltiples tratamientos con hierro oral y parenteral y cuatro transfusiones a lo largo de 21 años de evolución. Se presentó con anemia microcítica (HB = hemoglobina de 7.8 g/dL) con deficiencia de hierro y tumoraciones cutáneas en lengua, mano derecha y pies. Una biopsia cutánea mostró un hemangioma cavernoso. La presencia de múltiples tumoraciones intestinales por serie gastroduodenal, endoscopia y colonoscopia, permitieron el diagnóstico. El tratamiento con hierro oral aumentó los niveles de HB. **Conclusión:** Lo raro del síndrome y hasta donde sabemos el que no se haya informado previamente en México, probablemente llevaron a que la paciente estuviera 21 años sin diagnosticar y sometida a terapias peligrosas, pese a que el diagnóstico no era difícil.

Palabras clave: Hemangiomas, sangrado gastrointestinal, anemia, malformaciones vasculares, síndrome de nevo azul en burbuja de goma.

SUMMARY Objective: To report a case of gastrointestinal bleeding due to a blue rubber bleb nevus syndrome undiagnosed for 21 years. **Case:** A woman of 28 years of age suffered chronic gastrointestinal bleeding starting at seven years of age. During these 21 years she received various treatment with oral and parenteral iron and, in addition, four blood transfusions. We found her to be anemic with 7.8 g/dL of hemoglobin (HB), iron deficient and with skin lesions in tongue, right hand and lower extremities. A skin biopsy diagnosed the lesions as cavernous hemangiomas. Multiple intestinal hemangiomas seen by radiologic, endoscopic and colonoscopic studies, established the diagnosis. She was treated with oral iron; three months later she was asymptomatic and with higher levels of HB (9.1 g/dL). **Conclusion:** The rarity of the syndrome and the fact that, as far as we know, it is the first case reported in Mexico, probably led to a delay in its diagnosis and to potentially dangerous therapy in this patient in spite of the fact that the diagnosis was not difficult.

Key words: Hemangiomas, gastrointestinal bleeding, anemia, vascular malformations, blue rubber bleb nevus syndrome.

INTRODUCCIÓN

El nevo azul en burbuja de goma (NABG) surge como nombre del hemangioma cutáneo-intestinal en 1958 y, a partir de ese año, comienza a recibir una mayor atención clínica^{1,2} pese a que había sido descrito cien años antes en Inglaterra.³ Actualmente el NABG está clasificado en el cuarto de los cinco tipos de anomalías vasculares del tracto gastrointestinal, y en el que se encuentran también los síndromes de Peutz-Jeghers y de Klippel-

Trenaunay-Weber.⁴ El NABG se define como la asociación de malformaciones vasculares cutáneas e intestinales que raramente se acompaña de sangrado intestinal clínico^{1,4,5} y su patogénesis se desconoce aunque algunos han sugerido una causa genética.⁶ Desde 1958 se han informado 150 casos de NABG principalmente en las razas blanca y japonesa.⁶

El caso de NABG de este informe cursó con un sangrado intestinal crónico en el que la asociación de nevo y sangrado intestinal tardó 21 años en hacerse.



Figura 1. Nevus en la lengua de la paciente.



Figura 2. Nevus en ambos pies de la paciente (señalados con triángulo).

CASO CLÍNICO

Mujer de 28 años de edad, soltera, normorreica, que acudió a nosotros con un cuadro caracterizado por datos clínicos de anemia. Refirió evacuaciones melénicas intermitentes desde los siete años de edad y haber recibido cuatro transfusiones de eritrocitos y múltiples tratamientos de hierro oral y parenteral. A la exploración física se encontró palidez y en la lengua tenía un nevus de unos 15 mm de diámetro que abarcaba todo el espesor de la misma (*Figura 1*). En las extremidades tenía múltiples nevus cutáneos violáceos de 5 a 20 mm de diámetro (*Figura 2*). Las tumoraciones eran indoloras con excepción de cuatro localizadas en la región plantar.

Laboratorio y gabinete. El laboratorio estableció existencia de una anemia microcítica (Hb = 7.8 g/dL) y deficiencia de hierro (saturación de transferrina abajo de 14%). Las pruebas de función hepática, química sanguínea y pruebas de coagulación fueron normales. El ultrasonido de abdomen no mostró anomalías. Una serie esofagogastroduodenal mostró una tumoración en pared gástrica (*Figura 3*) y sospecha de úlcera duodenal. Una panendoscopia mostró la presencia de cuatro lesiones en estómago de aspecto vascular, violáceas y de 15 a 30 mm de diámetro. En una colonoscopia se apreciaron unas 15 lesiones similares a las gástricas pero sin sangrado activo (*Figura 4*). **Histopatología.** El estudio de una lesión cutánea se informó como un hemangioma cavernoso. **Tratamiento.** Ocho semanas después de iniciar tratamiento con hierro oral, la paciente mejoró con desaparición de los síntomas y con HB de 9.1 g/dL.

DISCUSIÓN

La enfermedad por el NABG es una condición rara en la que hay asociación de sangrado de los nevos de mucosa intestinal. Por otra parte, a la autopsia, se observan nevos en hígado, pulmón, parótida, órbita ocular y músculo.⁷ Los nevos aparecen en los primeros dos años de vida en dimensiones que van de mm a cm: con el tiempo pueden tener repercusión, como el dolor en la planta de los pies que nuestra enferma relató.

Los hemangiomas representan el 10% de los tumores benignos del intestino delgado y pueden ser causa de sangrado de tubo digestivo: frecuentemente se le denomina de origen indeterminado.^{8,9} La asociación de hemangiomas cutáneos e intestinales en nuestro caso limitó las posibilidades diagnósticas a dos, el NABG y el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, pero la ausencia de alteraciones en sistema nervioso central descartó la segunda posibilidad. Por otra parte, el carácter hereditario con patrón autosómico dominante que se ha sugerido para el NABG, no se encontró en los familiares de primera línea de la paciente y sugiere que, como ocurre frecuentemente,^{3,10} fue un caso espontáneo.

El número de las lesiones gastrointestinales (GI) correlaciona con el número de lesiones cutáneas y con la magnitud de la anemia.¹⁰ La lesión GI se caracteriza por ser un nódulo rojo en la periferia, y azul violeta en el centro que recuerda a un pezón. Los actuales recursos endoscópicos son superiores a otras técnicas, v.gr. la endoscopia es más sensible que la serie gastroduodenal y que la angiografía en la detección de lesiones gástricas y de intestino delgado, y la colonoscopia mejor que el colon por enema. La angiografía es útil si existe sangrado activo. Más recientemente, la resonancia magnética

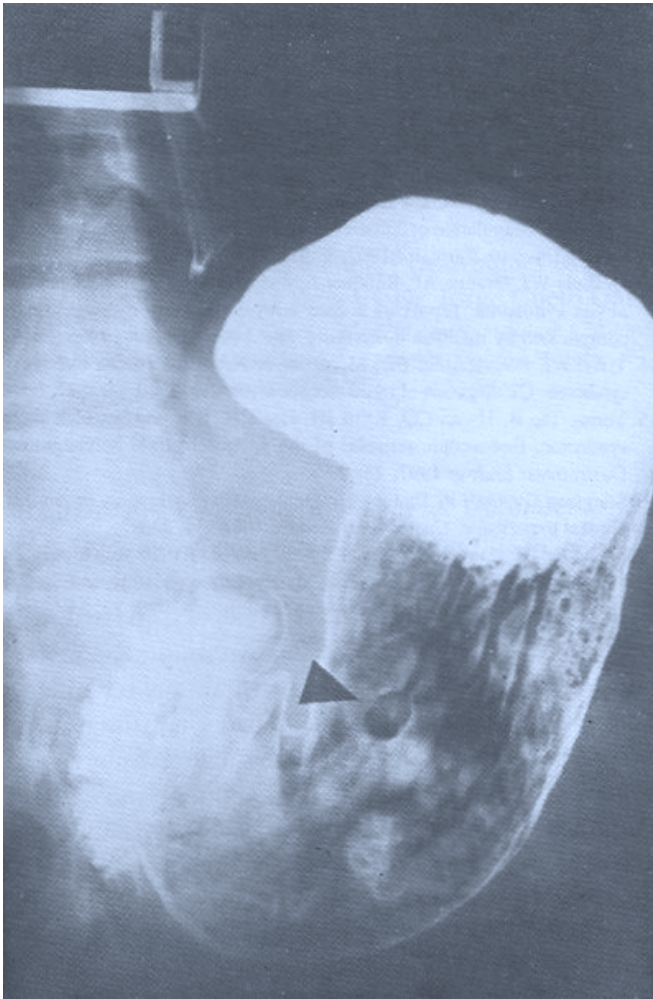


Figura 3. Tumoración en pared gástrica (señalada con triángulo) en una serie gastroduodenal.

permite detectar lesiones GI y está indicada para familiares asintomáticos de los sujetos con NABG.¹⁰

El diagnóstico diferencial debe hacerse con varias entidades clínicas. En la enfermedad de Osler-Weber-Rendu, las lesiones vasculares GI son similares pero las lesiones cutáneas (telangiectasias y máculas) son puntiformes, más pequeñas, planas e histológicamente diferentes, y las lesiones ungueales son prácticamente diagnósticas. El síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber se distingue por la triada de venas varicosas, hipertrofia de extremidades y hemangiomas cutáneos limitados a una extremidad.³ Los síndromes de Sturge-Weber y de von Hippel-Lindau se distinguen por lesiones cutáneas y extracutáneas características: en el primero se afectan las meninges y en el segundo, las lesiones involucran cerebro y retina.

Algunas de las complicaciones observadas en otros casos de NABG, entre ellas, coagulación intravascular



Figura 4. Lesiones observadas en la colonoscopia.

diseminada crónica, intususcepción y vólvulus intestinales, deformidades óseas y fracturas patológicas:¹¹⁻¹⁴ no se observaron en nuestra paciente que sólo tuvo una anemia por deficiencia en hierro. La hemorragia es la causa más frecuente de muerte en estos casos; la transformación maligna del nevo no se ha descrito.

Las lesiones cutáneas se pueden escindir con láser con fines cosméticos o terapéuticos. El tratamiento de los hemangiomas intestinales depende del número, localización y magnitud del sangrado. Si el sangrado no es masivo, el tratamiento conservador es adecuado pero se realizan resecciones intestinales cuando hay hemorragia masiva o sangrado crónico persistente. Actualmente se aconseja el tratamiento endoscópico mediante electrocauterio o fotocoagulación con láser¹⁵⁻¹⁷ que posee la ventaja de combinar endoscopia y fotocoagulación pre- y transoperatoria para disminuir la extensión de la resección y prolongar la vida del paciente: hay autores que lo consideran una opción adecuada y poco agresiva.¹⁶ A la luz de estos conocimientos, estamos valorando la conveniencia de resecar endoscópicamente los hemangiomas gástricos en nuestra enferma.

En nuestra opinión, lo más notable de nuestro caso es que, pese a ofrecer pocas dificultades de diagnóstico, la paciente sufrió tratamientos innecesarios peligrosos en el curso de 21 años en que fue vista por varios médicos sin que aparentemente se hubiera pensado que el sangrado se debiera al NABG. Este hecho justifica este breve informe.

REFERENCIAS

1. Jumbou O, Bureau B, Fleischmann M, Litoux P, Stalder JF. Blue rubber bleb nevus. *An Dermatol Venerol* 1993; 3: 241-3.
2. Orange AP. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Pediatr Dermatol* 1986; 3: 304-10.
3. Jennings M, Ward P, Maddocks JL. Blue rubber naevus disease: an uncommon cause of gastrointestinal tract bleeding. *Gut* 1988; 29: 1408-12.
4. Camilleri M, Chadwick VS, Hodgson HJ. Vascular anomalies of the gastrointestinal tract. *Hepatogastroenterology* 1984; 31: 381-9.
5. Dieckman K, Maurage C, Faure N et al. Combined laser-steroid therapy in blue rubber bleb nevus syndrome: case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 1994; 4: 372-4.
6. Moodeley M, Ramdial P. Blue rubber bleb nevus syndrome: case report and review of the literature. *Pediatrics* 1993; 92: 160-2.
7. McCannel CA, Hoenig J, Umlas J, Woog JJ, Newman AN, Bateman JB. Orbital lesions in the blue rubber bleb nevus syndrome. *Ophthalmology* 1996; 103: 933-6.
8. Skinner MA, Plumley DA, Grosfeld JL, Rescorla FJ, West KW. *Gastrointestinal tumors in children: experience with 40 cases variously treated (abstract)*. 46th annual cancer symposium, Soc Surg Oncology, March 18-21, Los Angeles CA, 1993: 96.
9. Lewis BS. Small intestine bleeding. *Gastroenterol Clin North Am* 1994; 23: 67-91.
10. Oksüzoglu BC, Oksüzoglu G, Ulkem CB, Tyfur B, Esen M. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Am J Gastroenterol* 1996; 9: 780-2.
11. Rossler I, Lamesch A. The blue rubber nevus or the cellular blue nevus or bean syndrome. A rare case of iron deficiency anemia. *Phlebologie* 1992; 45: 471-5.
12. Morris L, Lynch PM, Gleason WA. Blue rubber bleb nevus syndrome: laser photocoagulation of colonic hemangiomas in a child with microcytic anemia. *Pediatr Dermatol* 1992; 9: 91-4.
13. Hofhuis WJ, Orange AP, Bouquet J, Sinaasapepel M. Blue rubber bleb nevus syndrome: report of a case with consumption coagulopathy complicated by manifest thrombosis. *Eur J Pediatr* 1990; 149: 526-8.
14. Tyrrel RT, Baumgartner BR, Montemayor KA. Blue rubber bleb nevus syndrome: CT diagnosis of intussusception. *Am J Radiol* 1990; 154: 105-6.
15. Young-Tae B, Hwan CO, Kiim JH, Lee CH. Blue rubber bleb nevus syndrome. Endoscopic removal of the gastrointestinal hemangiomas. *Gastrointest Endosc* 1997; 45: 90-2.
16. Stiegman GV, Goff JS. Endoscopic esophageal varix ligation: preliminary clinical experience. *Gastrointest Endosc* 1988; 34: 113-7.
17. Shahed M, Hagenmuller F, Rosch T. A 19 year old female with blue rubber bleb nevus syndrome. Endoscopic laser photocoagulation and surgical resection of gastrointestinal angiomas. *Endoscopy* 1990; 22: 54-6.