

Reporte de un caso de hemangiomas múltiples: Síndrome de Blue Rubber Bleb Nevus

De los Reyes. I. MD¹, Daza. W. MD, MSc², Martínez L MD³, Olarte. L. MD⁴

^{1,3}Oncóloga Pediatra. Clínica del Niño ²Gastroenterólogo y Nutriólogo Pediatra. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (*Gastronutriped*)

⁴Pediatra

Resumen

Objetivo: Presentar el caso de una paciente con Síndrome de Blue Rubber Bleb Nevus (BRBNS) en la ciudad de Bogotá.

Reporte de caso: Escolar femenina quien presentó hemangioma congénito en miembro superior derecho y fue sometida a amputación del mismo, con presencia además de hemangiomas cutáneos diseminados en todo el cuerpo y en zona esófago gástrica los que requirieron manejo con escleroterapia. Durante la evolución de la enfermedad aparición de anemia ferropénica por las pérdidas sanguíneas secundarias.



Observe la presencia de hemangioma gigante lobulado en miembro superior derecho

Discusión: Con los datos anteriores se consideró la posibilidad diagnóstica del Síndrome de Blue Rubber Bleb Nevus y se planteó opciones terapéuticas: amputación, escleroterapia y suplementación de hierro.

Conclusiones: El (BRBNS) es un trastorno raro, de etiología desconocida que se caracteriza por malformaciones vasculares en piel y tracto gastrointestinal de curso benigno. Se asocia a anemia ferropénica crónica por las pérdidas continuas de sangre. El tratamiento indicado está determinado por factores relacionados a la lesión y del paciente.



Abstract:

Objective: Present a case of a patient with Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome (BRBNS) in the Clínica Del Niño Jorge Bejarano in the city of Bogotá.

Case Report:: A female school age child who presented with a congenital hemangioma on her right upper extremity and had an amputation of the same, with presence of other cutaneous hemangiomas disseminated throughout her body and on the gastric esophagic zone which required treatment with sclerotherapy. During this time period iron deficiency anemia presented secondary to blood lose.

Discussion: With the above information the possibility of the diagnosis of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome was considered and the treatment options were proposed: amputation, sclerotherapy and iron supplementation.

Conclusions: The Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome is a rare disorder of unknown etiology that is characterized by vascular malformations on skin and the gastrointestinal tract of benign course. It is associated with chronic iron deficiency anemia due to the continuous blood lose. The indicated treatment is determined by factors related with the lesion and the patient.



Introducción:

El síndrome Blue Rubber Bleb Nevus está caracterizado por hemangiomas mucocutáneos y gastrointestinales; el compromiso de otras partes del cuerpo se reporta con menor frecuencia. Las lesiones vasculares ocasionan anemia por deficiencia de hierro secundaria a las pérdidas sanguíneas crónicas y en ocasiones sangrado agudo con desenlace fatal.

Aunque el primer caso se reconoció por Gascoyen en 1860, fue hasta 1958 cuando William Bennet Bean reunió todas las lesiones descritas en un término: Síndrome de Blue Rubber Bleb Nevus, cuya patogénesis es incierta.

El síndrome afecta a ambos sexos y no tiene predilección étnica, pero predomina en la raza caucásica y japonesa. La mayoría de los casos se hacen evidentes desde el nacimiento o en etapas muy tempranas de la niñez, sin embargo se han reportado casos en la edad adulta.^{1,2,3,4,5}

Nosotros describimos el caso de una escolar con lesiones cutáneas y esófagogástricas asociada a anemia ferropénica secundaria a las pérdidas hemáticas continuas por el tracto gastrointestinal.

Reporte del caso

Presentamos el caso de una niña de 10 años 11 meses con hemangioma gigante en miembro superior derecho desde el nacimiento, que requirió amputación a los 4 años de edad. Durante el examen físico se evidenció la presencia de hemangiomas cutáneos múltiples diseminados en todo el cuerpo (Ver figura 1 a 6) incluyendo cara, dorso, pies, manos, lengua. Las lesiones cutáneas han requerido manejo regular con terapia infiltrativa corticoesteroides. A través de la endoscopia digestiva alta y baja se diagnosticó la presencia de hemangiomas planos y levantados de diversos tamaños (0,5 a 3 cm diámetro), tratados con escleroterapia (etanolamina al 5%), en asociación con sucralfate más ranitidina.



Observe la presencia de hemangioma en región prepilórica

El cuadro hemático mostró una disminución de la hemoglobina y de los índices eritrocitarios para la edad al igual que la ferritina, lo que confirmó anemia microcítica hipocrómica, heterogénea por deficiencia de hierro, por lo que requirió transfusión con glóbulos rojos, un total de seis hasta la fecha, y se indicó además terapia con suplemento de hierro la que recibe actualmente. No se encontró alteraciones en las pruebas de coagulación, radiografía de tórax, ni en la tomografía cerebral simple (TAC) la cual se indicó por cefalea.

Se planteó como opción de tratamiento para los hemangiomas múltiples internos: Interferón y esteroides.

La paciente se encuentra en seguimiento integral con diferentes especialidades pediátricas: Hematooncología, gastroenterología, cirugía plástica, psiquiatría

Figura 1. Hemangiomas en cara



Figura 2. Hemangiomas en lengua



Figura 3. Hemangiomas en tronco y mucosa rectal



Figura 4. Hemangiomas en pies



Figura 5. Hemangiomas en manos



Figura 6. Amputación de Miembro superior derecho



Discusión

El síndrome de Blue Rubber Blue Nevus es una entidad rara, sólo hay 200 casos reportados en la literatura mundial; las etapas de presentación son la escolar y adolescencia, y aunque se describe herencia autosómica dominante, muchos son esporádicos como en el caso de nuestra paciente.

Se caracteriza por malformaciones vasculares multifocales de color azul púrpura, heterogéneas en tamaño y volumen, las cuales se localizan en piel y tracto gastrointestinal. Las partes del cuerpo más afectadas son los miembros superiores, tronco, y periné, pero pueden aparecer en cualquier otro sitio. Muy rara vez comprometen órganos y otras estructuras como: Sistema nervioso central, tiroides, paratiroides, ojos, cavidad oral, pulmones, riñón hígado, bazo, vesícula y tejido músculo esquelético.^{1, 2, 3, 4}. Nuestro caso describe la presencia de una gran lesión vascular desde el nacimiento localizada en miembro superior derecho con extensión a todo el cuerpo y tracto gastrointestinal.

Estas malformaciones vasculares gastrointestinales pueden aparecer en cualquier trayecto desde la boca hasta el ano, y se localizan con mayor frecuencia en el intestino delgado. Los estudios endoscópicos, esofagogastroduodenoscopia y colonoscopia, son métodos sensibles para el diagnóstico y tratamiento de este tipo de lesiones. A diferencia de las lesiones en piel, éstas presentan hemorragias que originan complicaciones serias por las rupturas. Sin embargo, las hemorragias crónicas de pequeño volumen y ocultas son las que se presentan con mayor frecuencia y ocasionan anemia ferropénica crónica, la cual requiere manejo agudo con hemocomponentes, hierro y profilaxis continua.^{2, 3, 10}



Las estrategias de tratamiento médico propuestas en la literatura son múltiples e incluyen inyección con sustancias esclerosantes, octreótido, inhibidores de la bomba de protones, cuyo inicio dependerá del número, localización, tamaño de las lesiones y síntomas asociados, haciendo la salvedad que la erradicación total es imposible.^{1, 2, 4, 8}

Para los hemangiomas cutáneos se aconseja fotocoagulación, pulsos de láser así como también el uso de corticoides sistémicos e Interferón alfa. Algunos autores han recomendado la resección quirúrgica, incluso la amputación cuando se presenta alteración en la cosmesis y/o limitación funcional, las cuales fueron indicaciones precisas de amputación en esta paciente^{6, 7, 9}.

El pronóstico del BRBNS está en relación con el órgano comprometido y su extensión. La presencia de lesiones en cavidades y órganos internos puede tener un curso fatal.⁵ Por otro lado, los pacientes pueden presentar hemocromatosis secundaria a las múltiples transfusiones lo cual no es complicación en nuestra paciente.

Para las lesiones cutáneas no se ha evidenciado transformación maligna durante el seguimiento.⁵

Conclusiones:

El (BRBNS) es un desorden raro, de etiología desconocida que se caracteriza por malformaciones vasculares en piel y tracto gastrointestinal de curso benigno. Se asocia a anemia ferropénica crónica por las pérdidas continuas de sangre. El tratamiento inicial depende de los factores relacionados con el paciente y características de la lesión.

Dentro del estudio y seguimiento de los pacientes con este síndrome se deben realizar los siguientes estudios: Hemograma, radiografía de tórax, TAC de cráneo, cuantificación de ferritina. La asistencia integral por un grupo multidisciplinario incluyendo psicología y psiquiatría de enlace es uno de los pilares importantes para el manejo.



Bibliografía

1. Badran.A,Vahedi.K,berrebi.D et al. Pediatric Ampollar and Small Bowel Blue Rubber Bleb Nevus syndrome Diagnosed by Gíreles Capsule Endoscopy. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 2007; 44: 283-286.
2. Fishman.S, Smithers.J, Folkman.J et al. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome Surgical Eradication of Gastrointestinal Bleeding. Annals of Surgery. 2005; 241: 523-243.
3. Rehman.S, Hazir.Y, Nisart.B et al. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: associated with Severe GI Bleeding requiring one hundred Blood Transfusions.Journal of Pediatric Gastroenterology. 2003; 53: 570-572.
4. Wong.Chin-Ho,Tan.Yu-Meng,Chow.wan-Cheng et al. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: a clinical spectrum with correlation between cutaneous and gastrointestinal manifestations. Journal of Gastroenterology and Hepatology. 2002; 14: 1000-1002.
5. Dobru.D, Seuceha.N, Dorin.M et al. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: Case Report and Literature Review. Romain Journal of Gastroenterology. 2004; 13: 237-240.
6. Gonzalez.D, Elizondo.B, Haslag.S et al. Chronic Subcutaneous Octreotide Decreases Gastrointestinal Blood Loss in Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.2001; 33: 183-188.
7. Endo.H, Kawada.A, Aragane.Y et al. The Successful Treatment of Diffuse Neonatal Hemangiomas with Flaslamp Pulsed Dye Laser. Pediatric Dermatology. 2001; 18: 146-148.
8. Schulze.S, Moser.R,Bhattacharyya.N. A Rare Case of Diffuse Neonatal Hemangiomas. The American Surgeon. 2006 ; 72: 359-362.
9. Apak.H, Celkan.T, Ozkan.A et al. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome associated with Consumption Coagulopathy: treatment with Interferon. Dermatology 2004; 208: 345-348
10. Haider.M,Attia.Al, Adams.Bruce. A patient with extensive Blue Rubber Bleb Nevus associated with multiple congenital anomalies: An overlap or a new syndrome? Clinical Dysmorphology. 2003; 12: 203-206.