



Síndrome de Bean, reporte de un caso

Bean's syndrome: case of one report

**Christian Palacios-Curay¹, Sebastian Salinas-Groppo², Roberto Oviedo-Pecho³,
María Vallejo-Suarez³, Gadwyn Sánchez-Félix⁴, Tomás Carbajal-Chávez⁵**

RESUMEN

El Síndrome de Bean o Síndrome de nevos azules múltiples en tetilla de goma, es una entidad rara que se caracteriza por malformaciones vasculares venosas, tanto cutáneas como sistémicas, con compromiso frecuente del tracto gastrointestinal. Es importante reconocer las lesiones cutáneas lo más tempranamente posible para realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno, y así evitar complicaciones. La morbilidad y mortalidad dependen del grado de compromiso visceral. Presentamos el caso de un paciente peruano con lesiones cutáneas de larga data y anemia crónica, que es evaluado y diagnosticado luego de ser operado de emergencia por una obstrucción intestinal.

PALABRAS CLAVES: Síndrome de Bean, Malformación vascular.

Dermatol Peru 2020;30 (2): 150-153

ABSTRACT

Bean's Syndrome or Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome (BRBNS) is a rare entity, characterized by cutaneous venous malformations, as well as venous malformations in other organs, with frequent gastrointestinal tract involvement. It is important to identify the cutaneous lesions as early as possible, to establish the diagnosis and begin early treatment, avoiding later complications. The morbidity and mortality associated with the disease depends on the degree of visceral involvement. We present the case of a peruvian patient with long-standing cutaneous lesions and chronic anemia, who is evaluated and diagnosed after emergency surgery due to an intestinal obstruction.

KEY WORDS: Bean's Syndrome, Vascular malformations.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Bean es una patología rara, de herencia autosómica dominante que cuenta hasta el momento con 200 casos reportados en la literatura mundial¹. Se caracteriza por presentar múltiples malformaciones vasculares cutáneas asociadas con mayor frecuencia a lesiones viscerales, la más frecuente es en el tracto gastrointestinal. En 1860, fue descrito por primera vez por Gascoyen; sin embargo en 1958, William B. Bean fue el que describió las lesiones y acuñó el término de "blue rubber bleb nevus síndrome" (BRBNS)². Se presenta un paciente de 17 años con historia de anemia crónica, lesiones en miembros inferiores desde el nacimiento que fue operado por intususcepción intestinal.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 17 años natural y procedente de Barranco - Lima, estudiante de tercer grado de secundaria. Como antecedente de importancia, cursó con anemia severa desde la infancia y en una oportunidad, incluso, llegó a ser transfundido.

1. Médico Residente de 2do año de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
2. Médico Residente de 3er año de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
3. Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
4. Médico Jefe de Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
5. Médico Asistente del Servicio de Patología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

Ingres a Emergencia de Cirugía para ser intervenido por obstrucción intestinal. Los hallazgos operatorios fueron: intususcepción ileo-cólica, con múltiples tumoraciones violáceas mamelonadas en asa delgada.

Debido a la presencia de lesiones en miembros inferiores, se realiza interconsulta a Dermatología. Se evidencian múltiples lesiones nodulares violáceas de consistencia gomosa de 1cm de diametro en ambos pies que se extienden hasta las piernas (Figura N° 1). Estas lesiones las presenta desde el nacimiento; iniciaron como máculas que con el pasar del tiempo se transformaron en placas y luego en nódulos, que al mínimo traumatismo sangraban.

Como diagnóstico se planteó: malformación vascular cutánea con posible compromiso sistémico; para ello, se le tomaron varios exámenes auxiliares.



Figura N° 1. Lesiones tipo nódulo violáceas de consistencia gomosa de 5mm de diametro, no dolorosas en ambos miembros inferiores.

Hemoglobina de ingreso fue de 6,7 g/dl que luego de ser transfundida subió a 9,6 g/dl; leucocitos en 12,480 μ l, plaquetas en 327 000 mm^3 . Perfil bioquímico: úrea 27mg/dl, creatinina 0,51 mg/dl y glucosa 98mg/dl. Perfil hepático: TGO: 15 U/L, TGP: 13 U/L y fosfatasa alcalina: 78 U/L.

Se realizó ecografía doppler en ambos miembros inferiores donde no se encontró signos de trombosis venosa o arterial. En la tomografía axial computarizada trifásica se evidenció a nivel hepático, múltiple formaciones nodulares homogéneas hipervasculares en fase arterial; la de mayor tamaño mide 39 x 26 mm ubicada en el segmento VII, otras de 18 x 9 mm en el segmento IV y 10 x 5 mm en el segmento VI (Figura N° 2).

Los hallazgos de la endoscopia digestiva alta, muestran que en la curvatura mayor hay lesiones vasculares elevadas con una medida de 10 a 20 mm en forma de “donas” de coloración azulada que presentan sangrado fácil al roce.

Se decide realizar una biopsia de piel donde se evidencia a nivel de dermis sacos vasculares irregulares, de paredes delgadas, compuestos por una sola capa de células endoteliales, compatible con una malformación vascular venosa (Figura N° 3).

La pieza quirúrgica a la macroscopía, presenta nodulaciones de color violáceo que obstruyen la luz intestinal. A la microscopía, a nivel de la submucosa se aprecia sacos vasculares irregulares de aspecto similiar a la biopsia de piel (Figura N° 3).

Se confirma el diagnóstico de Síndrome de Bean y se decide hacer interconsulta a gastroenterología para iniciar tratamiento con octreótide, un análogo de la somatostatina



Figura N° 2. TAC trifásica fase arterial: Se evidencia en segmento VII hepática, lesión nodular homogénea hipervascolar de 39 x 26 mm. (flecha roja).

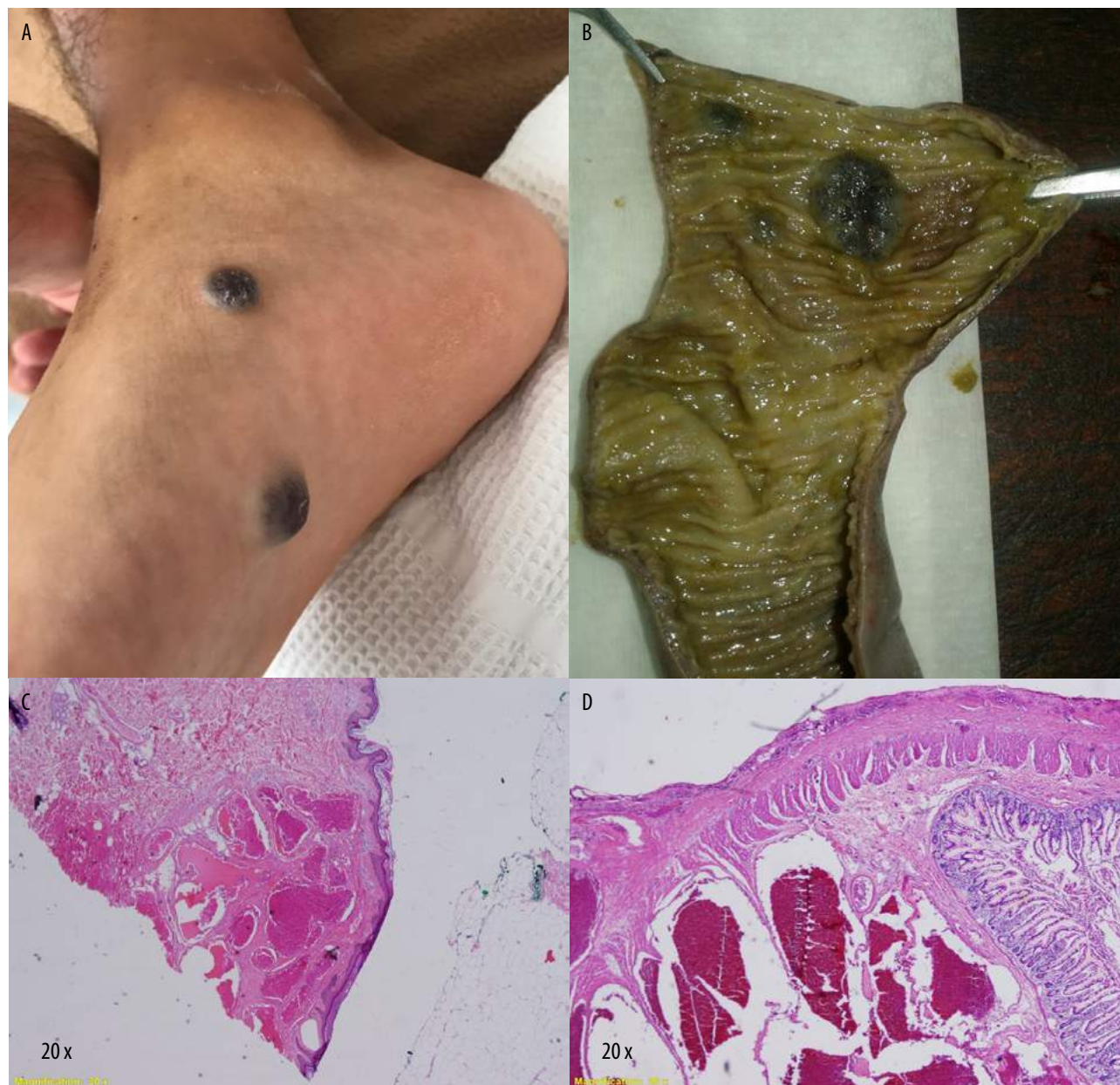


Figura N° 3. A) Lesión dérmica: nódulo violáceo en pie. B) Lesión tumoral en la luz de asa intestinal delgada. C y D) Histología se aprecia sacos vasculares irregulares con contenido de globulos rojos, rodeado de una capa de células endoteliales compatible con malfomación vascular venosa.

para evitar sangrado posterior. El paciente cursa con evolución favorable por lo que se decide darle de alta, y continuó controles por consultorio externo con suplemento de hierro vía oral.

DISCUSIÓN

El síndrome de Bean o Síndrome de nevus azules en tetilla de goma, en inglés “*Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome (BRBNS)*”, es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante; aunque en la mayoría de los casos se presenta

espontáneamente. Dentro de la etiología se postula mutación de gen del cromosoma 9p³.

Existen 3 tipos de presentaciones cutáneas: el tipo I que se caracteriza por presentar malfomaciones venosas grandes que pueden ser deformantes comprometiendo estructuras importantes. El tipo II, la más común, presenta lesiones nodulares, azuladas de consistencia gomosa, asintomáticas como el paciente presentado en el caso clínico; y el tipo III caracterizado por lesiones tipo máculas o pápulas azuladas irregulares⁴.

Las lesiones cutáneas son congénitas y tienden a incrementar de tamaño con la edad. Los sitios de presentación más frecuente son tronco, perineo, miembros superiores e inferiores. El tamaño puede ser de 1mm a 10cm y generalmente son asintomáticas, excepto si se produce un trauma causando sangrado profuso o dolor si es que estas son muy grandes^{5,6}.

El compromiso extra cutáneo puede ser diverso, pudiendo afectar el sistema nervioso central, la tiroides, los riñones, los pulmones, la vejiga y el hígado; produciendo así múltiples manifestaciones según el órgano afectado⁷. La afección principal es del tracto gastrointestinal pudiéndose presentar desde la boca hasta el ano, generando anemia crónica por pérdida sanguínea constante o incluso hemorragia digestiva alta o baja masivas. La obstrucción intestinal por intususcepción ileo-cólica es la complicación quirúrgica más frecuente generando una alta mortalidad⁸.

El diagnóstico se basa en la observación de las lesiones cutáneas. Se debe investigar sangrado intestinal crónico con exámenes auxiliares como hemograma completo, Thevenon en heces, endoscopia digestiva alta y colonoscopia. De sospechar otro compromiso sistémico, los estudios de imágenes pueden ser de gran ayuda. En nuestro paciente se realizó un tomografía axial computarizada trifásica donde se evidenció afectación hepático⁹.

La biopsia de piel muestra a nivel de la dermis papilar canales irregulares vasculares de aspecto cavernosos, rodeado de una delgada capa de células endoteliales planas, siendo compatible con una malformación vascular venosa¹⁰.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con todas las enfermedades que presentan malformaciones cutáneas con compromiso sistémico como: hemangiomatosis difusa neonatal, glomangiomatosis familiar, Síndrome Maffucci, Síndrome Klippel Trenaunay Weber, Síndrome de Rendu-Osler-Weber, entre otras patologías¹¹.

El tratamiento de las lesiones está indicado cuando presenta un problema funcional. Se han propuesto múltiples opciones terapéuticas como: escisión quirúrgica, electrodesecación, escleroterapia, láser de rubí, argón y dióxido de carbono, siendo el láser de luz pulsada el más efectivo¹². En cuanto a las manifestaciones sistémicas principalmente del tracto digestivo, usar suplemento oral con hierro es beneficioso cuando no hay presencia de sangrado activo. Se ha descrito tanto el uso de propanolol como de octreótide, este último es un análogo de la somatostatina que disminuye el flujo sanguíneo a nivel gastrointestinal por lo cual habría menos riesgo de sangrado⁸. Se ha reportado el uso de Sirolimus o

Rapamicina para tratar esta patología, el mecanismo de estos fármacos es inhibir la neoangiogénesis y la proliferación de células tumorales y esto se reflejaría en la disminución del tamaño de las lesiones así como en el sangrado^{13,14}.

CONCLUSIÓN

El Síndrome de Bean es una patología de baja incidencia, que debe ser considerado dentro de los diagnósticos diferenciales por el dermatólogo al evaluar a un paciente con lesiones cutáneas congénitas y anemia crónica, debiendo siempre investigar la presencia de lesiones viscerales principalmente del tracto gastrointestinal, las cuales podrían ser la causa de la disminución de la hemoglobina. Debemos hacer un diagnóstico temprano y un manejo terapéutico adecuado para evitar complicaciones que en algunos casos puede ser mortales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- López-Ugalde M, Cazares-Méndez M, Vivar-Aquino L, Cadena-León J, Cervantes-Bustamante R, Zárate-Mondragón F, Montijo-Barrios E y Ramírez-Mayans J. Síndrome de nevos azules ahulados: reporte de un caso, Gastroenterología de México. 2012;77(4):216-219.
- Gutiérrez E, Ortiz B. Síndrome de Bean: Patología potencialmente fatal de fácil diagnóstico, Cirugía Plástica. 2008;18(1):28-31.
- Boon L, Mulliken J, Vakkula M, Watkins H. Assignment of a locus for dominantly inherited venous malformations to chromosome 9p, Hum Mol Genet. 1994;3(9):1583-1587
- Akaki Y, Chávez M, Ramírez E, Quizamán A, Pardo M, Toledo M, Valencia A. Síndrome de Bean: Artículo de revisión, Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica. 2012;10(4):290-294.
- Mejía R, Valencia H, Escobar S, Mena C. Pediatric dermoscopy as a diagnostic aid of vascular lesion in a case of a patient with Blue Rubber bleb nevus, Pediatric Dermatology. 2008;25(2):270-72
- Ertem D, Acar Y, Kotiloglu E, Yucelten D, Pehlivanoglu E. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome, Pediatrics. 2001;107(2):418-420.
- McCauley R, Leonidas J, Bartoschesky L. Blue rubber bleb nevus syndrome, Radiology. 1979;133:375-377.
- Ramírez M, López J, Díaz M, Soto C, Miguel M, De la Torre C, Barrena S, Ros Z. Síndrome de Bean o Blue rubber bleb nevus syndrome. Presentación de 6 pacientes, Cir Pediatr 2010;23(4):241-244.
- Ahualli J, Méndez L, Ravera M. Síndrome del Nevus Azul (Síndrome de Bean), Pediatría. 2006;70(2):103-106.
- Cordisco R. Hemangiomas y malformaciones vasculares. En: Pueyo de Cisabé S. Massimo J Dermatología infantil en la clínica pediátrica, Artes Gráfica Buschi, Argentina, 1999:269-290.
- Nahm W, Moise S, Eichenfield L, Paller A, Nathanson L, Malicki D. Venous malformations in blue rubber bleb nevus syndrome: variable onset of presentation, Acad Dermatol. 2004;50(5):101-6.
- Olsen T, Milroy S, Goldman L, Fidler J. Laser surgery for blue rubber bleb nevus, Arch Dermatol. 1979;115:81-82.
- Ogu U, Abusin G, Abu-Arja R, Staber J. Successful Management of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome (BRBNS) with Sirolimus, Case Rep Pediatr. 2018 doi:10.1155/2018/7654278.
- Ferrés-Ramis L, Knöpfel N, Salinas-Sanz J, Martín-Santiago A. Rapamicina para el tratamiento del síndrome del nevus azul en tetina de goma, Actas Dermosifiliográficas. 2015;106(2):137-152.

Correspondencia: Dr. Christian Palacios Curay
Email: Christian_palacios23@hotmail.com

Recibido: 19-02-2020
Aceptado: 24-03-2020