

Síndrome del nevo azul: Reporte de un caso

Cuevas-Castillejos JE¹, Tepox-Padrón A², Zamora-Nava LE²

¹Departamento de Gastroenterología

²Departamento de Endoscopia Gastrointestinal

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición “Salvador Zubirán”,

Ciudad de México, México

Autor de correspondencia:

José Elihú Cuevas Castillejos

Vasco de Quiroga 15 colonia Belisario Domínguez sección 16

C.P. 14080

Ciudad de México, México

Síndrome del nevo azul: Reporte de un caso

Antecedentes. El síndrome del nevo azul es una entidad rara caracterizada por múltiples malformaciones venosas recurrentes, más frecuentemente a nivel cutáneo y visceral, manifestadas como lesiones nodulares de color azulado. Pueden afectar cualquier segmento del tracto gastrointestinal y causar anemia ferropénica o hemorragias recurrentes.

Descripción del caso. Un hombre de 43 años de edad quien desde la infancia ha presentado múltiples lesiones cutáneas azuladas, hemartrosis de repetición y numerosos cuadros de hemorragia gastrointestinal con manejo endoscópico, ingresó al servicio de urgencias por un nuevo cuadro de evacuaciones melénicas y síndrome anémico. A la exploración física se encontró con taquicardia y múltiples nevos azulados cutáneos. En los estudios de laboratorio destacó anemia ferropénica, con hemoglobina de 8.9 g/dL. Se realizó esofagogastroduodenoscopia, videocápsula endoscópica y enteroscopia anterógrada de doble balón, por medio de las cuales se encontraron múltiples lesiones azuladas compatibles con hemangiomas a nivel de hipofaringe, esófago, cámara gástrica e intestino delgado proximal, algunas de ellas con hemorragia activa y se les dio tratamiento endoscópico multimodal a base de escleroterapia con cianoacrilato, ligadura con lazo hemostático (“endoloop”) y resección con asa de polipectomía con inyección submucosa. Se realizó transfusión de paquetes globulares y administración de hierro de forma subsecuente. El paciente se mantuvo sin nuevos episodios de hemorragia gastrointestinal durante su seguimiento.

Conclusiones. Existe una variedad de opciones de manejo endoscópico que ofrecen un tratamiento seguro y eficaz de los hemangiomas gastrointestinales en pacientes con el síndrome del nevo azul.

Palabras clave: Nevo azul, hemangioma, endoscopia, enteroscopia, escleroterapia, endoloop.

Blue rubber bleb nevus syndrome: A case report

Background. The blue rubber bleb nevus syndrome is a rare entity characterized by multiple recurrent venous malformations, most frequently presenting cutaneous and visceral bluish nodular lesions. They can involve any segment of the gastrointestinal tract and cause iron deficiency anemia or recurrent hemorrhages.

Case description. A 43-year-old man who, since childhood, has had multiple blue skin lesions, repeated hemarthrosis and numerous episodes of gastrointestinal bleeding with endoscopic treatment, was admitted to the emergency department with a new episode of melena and anemic syndrome. Physical examination showed tachycardia and multiple cutaneous bluish nevi. Laboratory studies showed iron deficiency anemia, with hemoglobin of 8.9 g/dL. Esophagogastroduodenoscopy, endoscopic videocapsule and double balloon anterograde enteroscopy were performed, by means of which multiple bluish lesions compatible with hemangiomas were found in the hypopharynx, esophagus, gastric chamber and proximal small intestine, some of them with active hemorrhage and were given multimodal endoscopic treatment based on sclerotherapy with cyanoacrylate, ligature with hemostatic loop ("endoloop") and resection with polypectomy loop with submucosal injection. Transfusion of packed red blood cells and subsequent iron administration were carried out. The patient had no new episodes of gastrointestinal hemorrhage during follow-up.

Conclusions. There is a variety of endoscopic management options that offer safe and effective treatments of gastrointestinal hemangiomas in patients with the blue nevus syndrome.

Key words: Blue nevus, hemangioma, endoscopy, enteroscopy, sclerotherapy, endoloop.

Síndrome del nevo azul: Reporte de un caso

Antecedentes

El síndrome del nevo azul es una entidad rara caracterizada por múltiples malformaciones venosas recurrentes, que se manifiestan más frecuentemente a nivel cutáneo y visceral como lesiones nodulares de color azulado. Pueden afectar cualquier segmento del tracto gastrointestinal y causar anemia ferropénica o hemorragias recurrentes. Las lesiones tienden a incrementarse en número y tamaño con la edad.¹ A nivel gastrointestinal las lesiones pueden presentarse en cualquier sitio desde la boca hasta el ano, aunque más frecuentemente en intestino delgado y colon distal, causando hemorragia manifiesta o anemia ferropénica.²

Se han descrito múltiples técnicas de tratamiento endoscópico incluyendo coagulación con argón-plasma, ligadura con banda elástica o lazo hemostático (“endoloop”), escleroterapia, resección con asa de polipectomía y disección endoscópica de la submucosa, así como laparotomía exploradora con endoscopia transoperatoria.³ Debido a que el manejo endoscópico descrito para esta enfermedad se limita a reportes de caso y series pequeñas de pacientes donde suele describirse el uso de una sola técnica endoscópica, presentamos el caso de un paciente con síndrome del nevo azul quien recibió un manejo endoscópico multimodal con una adecuada respuesta.

Presentación del caso

Un hombre de 43 años de edad sin antecedentes heredofamiliares de relevancia, quien desde la infancia ha presentado múltiples lesiones cutáneas azuladas, hemartrosis de repetición y numerosos cuadros de hemorragia gastrointestinal asociados con anemia grave que fueron resueltos con manejo endoscópico (en promedio 2 a 3 por año) y transfusiones a demanda, ingresó al servicio de urgencias por un nuevo cuadro caracterizado por evacuaciones melénicas y síndrome anémico. A la exploración física se encontró taquicárdico, con múltiples nevos azulados cutáneos de consistencia firme y deformidad articular en manos, codos y rodillas secundario a eventos previos de hemartrosis. En los estudios de laboratorio destacó una biometría hemática con hemoglobina de 8.9 g/dL con características sugestivas de ferropenia. Se realizó esofagogastroduodenoscopia, videocápsula endoscópica y enteroscopia anterógrada de doble balón, por medio de las cuales se encontraron múltiples lesiones azuladas compatibles con hemangiomas a nivel de hipofaringe, esófago, cámara gástrica e intestino delgado proximal (Figuras 1 y 2), algunas de las cuales presentaban hemorragia activa, por lo cual se les dio tratamiento endoscópico multimodal a base de escleroterapia con cianoacrilato, ligadura con lazo hemostático (“endoloop”) y resección con asa de polipectomía con inyección submucosa (Figuras 3 y 4). El análisis histológico de las lesiones resecaadas confirmó la presencia de hemangiomas. Durante su estancia hospitalaria requirió transfusión de un total de 2 paquetes globulares y se le administró hierro intravenoso. El paciente presentó una adecuada evolución y fue egresado con suplementación con hierro oral, logrando mantenerse estable durante un

seguimiento a 1 año sin requerir nuevas transfusiones ni procedimientos endoscópicos.

Discusión

Hemos presentado el caso de un paciente con síndrome del nevo azul, también conocido como síndrome de Bean, quien presentó múltiples hemangiomas a nivel cutáneo, articular y gastrointestinal. La patogénesis de la enfermedad es desconocida. Se han descrito casos con un patrón de herencia autosómica dominante por una mutación en el gen TIE2 en el brazo corto del cromosoma 9, aunque la mayoría de los casos se presentan de forma esporádica, como en el caso de nuestro paciente.² Los hemangiomas pueden presentarse en otros sitios como pulmones, corazón, sistema nervioso central, hígado y músculos, aunque con una frecuencia mucho menor. El diagnóstico se realiza mediante inspección endoscópica directa de lesiones que pueden ser de aspecto plano, polipoide, ulceradas o con un pezón central azul. Puede emplearse la endosonografía para determinar la naturaleza y profundidad de estas lesiones. Histológicamente se aprecian capilares dilatados e hiperplásicos compatibles con hemangiomas.³

El tipo de tratamiento debe dictarse de acuerdo al contexto clínico del paciente. En casos donde el paciente se encuentre asintomático o con anemia leve, se ha recomendado un manejo expectante, suplementación de hierro oral, o transfusiones de concentrados eritrocitarios según los requerimientos de cada paciente. Para casos con hemorragia manifiesta y recurrente, pueden emplearse fármacos con efecto antiangiogénico tales como esteroides, interferón α -2a,

octreotide, talidomida o sirolimus. Sin embargo, los eventos de hemorragia tienden a recurrir al suspender estos fármacos.¹

Debido a que nuestro paciente contaba con una historia de múltiples eventos de hemorragia gastrointestinal con anemia grave, se optó por realizar un abordaje endoscópico multimodal, en el cual se encontraron numerosas lesiones compatibles con hemangiomas, algunas de ellas con hemorragia activa, mismas que fueron tratadas mediante diversas técnicas, de acuerdo a las características de las lesiones y su localización. Se han descrito reportes de casos y series pequeñas con un tratamiento exitoso a base de múltiples modalidades endoscópicas.³ En nuestro caso, consideramos que el tratamiento endoscópico de las lesiones en intestino delgado fue exitoso tras una evaluación cuidadosa del tamaño, características y localización de las lesiones, lo cual permitió seleccionar la modalidad terapéutica más apropiada para cada lesión. Debe tenerse especial cuidado en caso de lesiones transmurales o a nivel de intestino delgado, donde se ha descrito un riesgo incrementado de perforación. La laparotomía exploradora con endoscopia transoperatoria puede ser una opción de tratamiento para casos con anemia refractaria y múltiples lesiones gastrointestinales, especialmente en intestino delgado. El pronóstico de la enfermedad depende en gran medida del grado de involucro visceral, siendo en la mayoría de los casos incapacitante pero no fatal y requiriendo un seguimiento regular durante toda la vida.²

En resumen, el síndrome del nevo azul es una enfermedad rara de etiopatogenia desconocida caracterizada por múltiples malformaciones venosas y cuyo involucro gastrointestinal puede causar hemorragias recurrentes y anemia ferropénica crónica. Si bien se han descrito múltiples opciones terapéuticas

médicas, endoscópicas y quirúrgicas para esta enfermedad, éstas no han sido suficientemente evaluadas de forma prospectiva ni a largo plazo. Consideramos que una cuidadosa evaluación endoscópica puede permitir seleccionar la técnica endoscópica apropiada para cada lesión de acuerdo a la experiencia del endoscopista, ofreciendo la posibilidad de un tratamiento seguro y eficaz.

Referencias

1. Zahedi MJ, Darvish Moghadam S, Seyed Mirzaei SM, Dehghani M, Shafiei Pour S, Rasti A. Blue rubber bleb nevus syndrome as a rare cause of iron deficiency anemia: A case report and review of literature. *Middle East J Dig Dis.* 2013;5(4):235-9.
2. Jin XL, Wang ZH, Xiao XB, Huang LS, Zhao XY. Blue rubber bleb nevus syndrome: A case report and literature review. *World J Gastroenterol* 2014;20(45):17254-17259.
3. Chen W, Chen H, Shan G, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: our experience and new endoscopic management. *Medicine (Baltimore).* 2017;96(33):e7792.

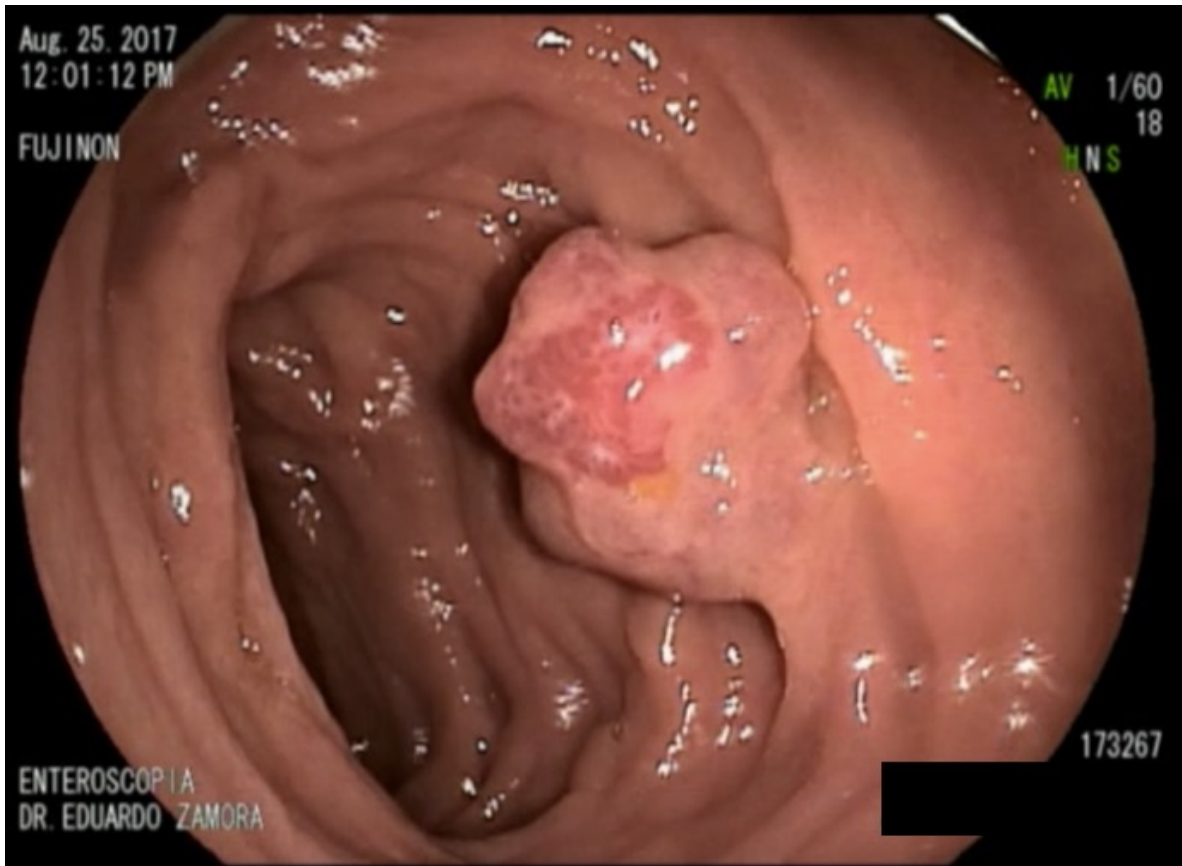


Figura 1. Lesión prominente de aspecto polipoide a nivel de yeyuno proximal.

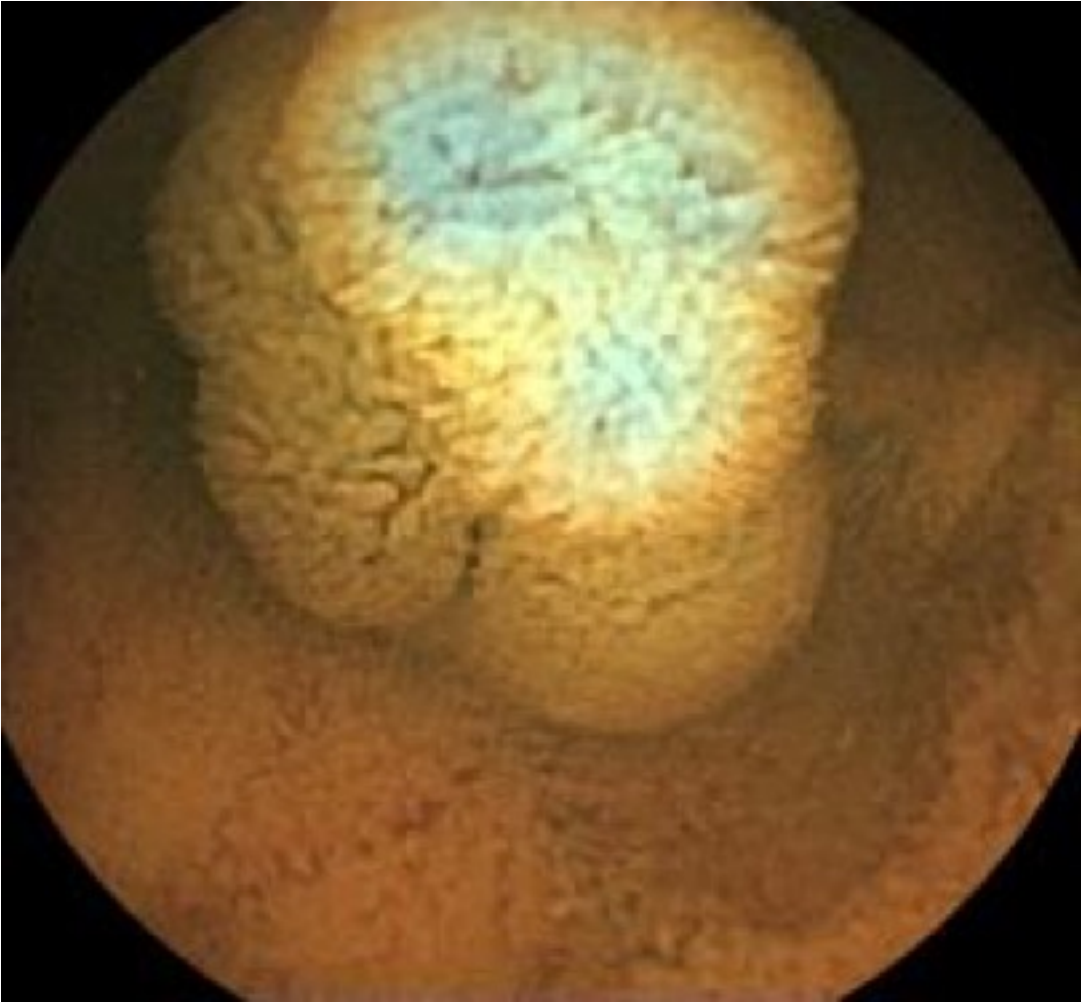


Figura 2. Imagen obtenida mediante videocápsula endoscópica que muestra una lesión prominente y azulada a nivel de yeyuno proximal, compatible con hemangioma.

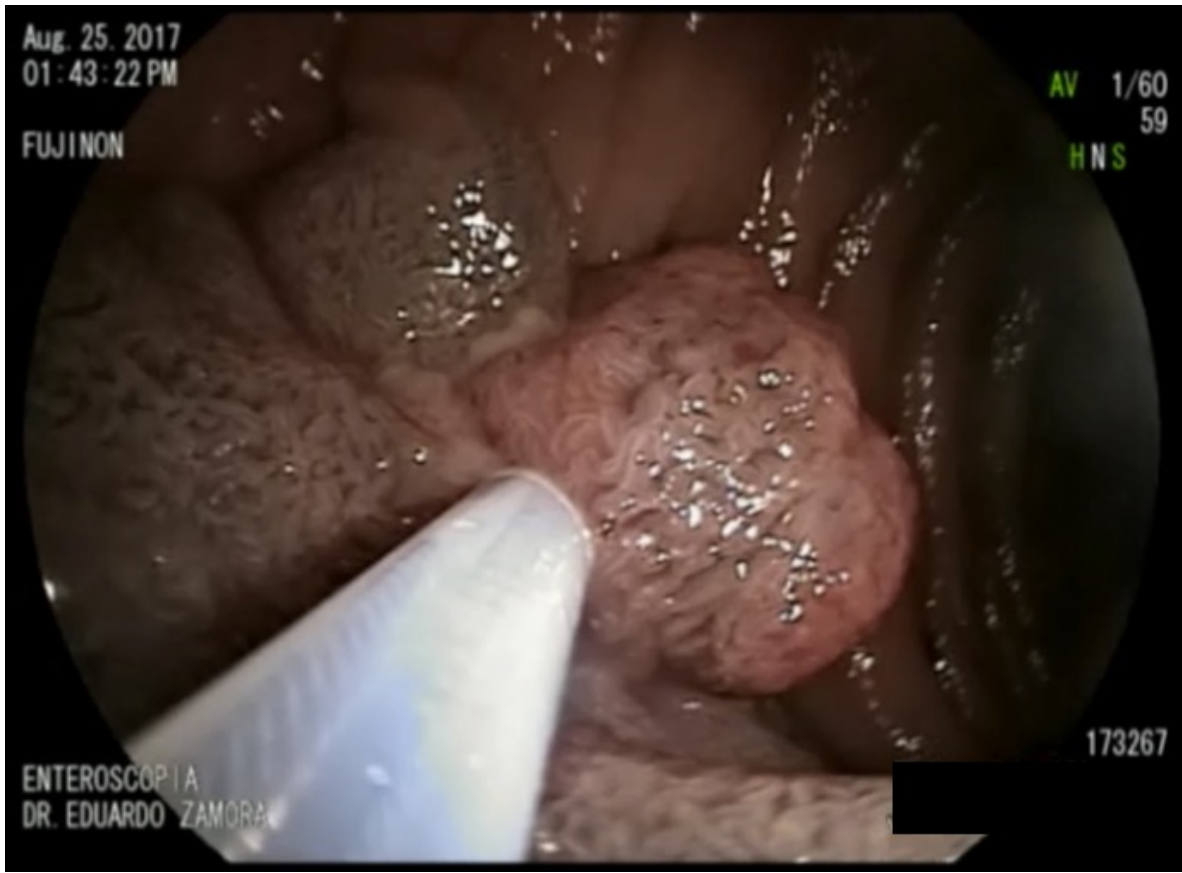


Figura 3. Resección con asa de polipectomía de hemangioma a nivel de yeyuno proximal.

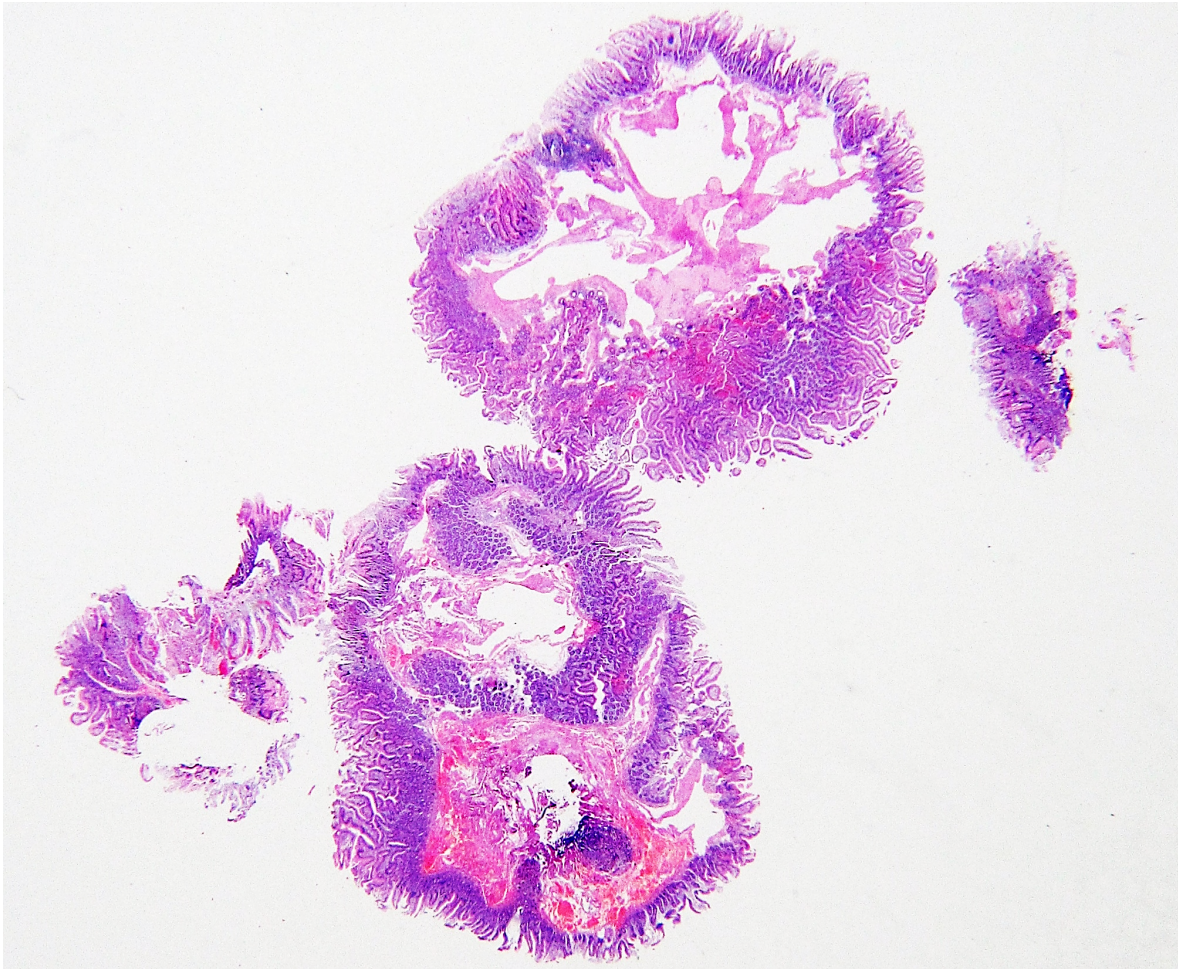


Figura 4. Corte histológico con tinción HyE de lesiones resecaas endoscópicamente mostrando capilares dilatados e hiperplásicos a nivel de la lamina propia de la mucosa, compatibles con hemangiomas.



CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA USO DE DATOS, FOTOGRAFÍAS E IMÁGENES CLÍNICAS PARA REPORTE DE CASO CLÍNICO

Fecha	3/01/2019	
Institución	Instituto Nacional de Ciencias Médicas Salvador Zubiran	No Cédula Profesional
Jefe de Enseñanza	Dr. Sergio Ponce de Leon Rosales	
Medico Titular del curso	Dr. Miguel Angel Valdovinos Diaz	737948
Residente 01	Dr. José Elihu Cuevas Castillejos	8053820
Residente 02	Dra. Alejandra Tepox Padron	6902347
Residente 03		
Título del Caso Clínico	Síndrome del Nevo Azul	

Por medio de la presente, los médicos residentes enlistados en este documento declaran haber informado al Médico Titular del Curso y Jefe de Enseñanza de la Institución sobre su intención de divulgar y hacer público el caso clínico de referencia.

Con propósitos puramente académicos y científicos, haciendo uso de la información que de forma verídica se ha referido: exámenes de laboratorio y demás estudios que han considerado pertinentes.

Se declara que El Jefe de enseñanza y el Profesor Titular del Curso han dado autorización para utilizar fotografías clínicas, estudios y datos utilizadas de manera profesional en el caso clínico de referencia para presentarse en el Premio Nacional de Residencias Médicas.

	Firmas
Jefe de Enseñanza	
Medico Titular del curso	Miguel A. Valdovinos <i>[Signature]</i>
Residente 01	José Elihu Cuevas C. <i>[Signature]</i>
Residente 02	Alejandra Tepox P. <i>[Signature]</i>
Residente 03	

