

Síndrome de Bean

Bean's syndrome

Federico Elguera-Falcón¹

Elguera-Falcón F. Síndrome de Bean. Rev Soc Peru Med Interna. 2018;31(4):151-155.

RESUMEN

Varón de 18 años, con tiempo de enfermedad de siete días caracterizado por debilidad, cansancio y mareos. En el examen físico se evidenció gran palidez y lesiones nodulares, irregulares, no dolorosas, azuladas, de diferentes tamaños ubicadas en ambos pies e hipogastrio. Ingresó con hemoglobina de 2 g/dL. En la endoscopia digestiva alta, hubo nueve lesiones vasculares elevadas, de tamaño variable, bordes regulares, superficie lisa, algunas de aspecto violáceo dispersas en el fondo gástrico compatibles con síndrome de Bean.

PALABRAS CLAVE. Síndrome de Bean, malformación vascular, anemia ferropénica.

ABSTRACT

An 18 year-old-man with seven days of disease duration, presented with weakness, fatigue and dizziness. At physical examination, it was found pallor and non tender and irregular nodules, bluish and different sizes on feet and hypogastrium. He had hemoglobin 2 g/dL and on endoscopy there were many deep bluish nodules with smooth surfaces in gastric compatible with Bean's syndrome.

KEY WORDS: Bean syndrome, vascular malformation, iron deficiency anemia.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones nodulares vasculares pueden clasificarse de diversas formas; sin embargo, en 1996, la Sociedad para el Estudio de Anomalías Vasculares logró el consenso para clasificarlas.¹ Esta clasificación es la siguiente:

- Malformaciones vasculares (anomalías estructurales con recambio endotelial normal):
 - Simples (venosas, linfáticas, capilares o arteriales)
 - Combinadas (malformaciones arteriovenosas)

- Tumores vasogénicos (crecimiento neoplásico de células endoteliales, tumor vascular):
 - Hemangiomas (congénitos o infantiles)
 - Hemangioendotelioma Kaposiforme
 - Hemangiopericitoma
 - Granuloma piógeno
 - Hemangioendotelioma

Durante la vida fetal los plexos capilares formados se diferencian en canales arteriales, venosos y linfáticos. Las malformaciones se desarrollan si ocurre alguna anomalía durante el curso de la construcción vascular. Así, la anastomosis entre arteria y vena causa malformación arteriovenosa; la anastomosis entre arteria mayor y vena mayor causa fístula arteriovenosa; anomalía en una vena desarrolla malformación venosa; anomalía en un canal linfático desarrolla una malformación linfática y anomalía en capilares constituye una malformación capilar.

Existen diferentes síndromes que se presentan como malformaciones o tumores vasculares; algunos familiares y otros esporádicos. En general, las

¹ Médico internista. Departamento de medicina Interna, Hospital Nacional Arzobispo Loayza.



Figura 1. Lesiones nodulares azuladas.

malformaciones vasculares son diagnosticadas con base en la historia clínica y los hallazgos físicos, además de la determinación de flujos mediante eco-Doppler (detección de velocidad de flujo y flebolitos). Así, las malformaciones vasculares de bajo flujo son las más comunes.¹



Figura 2. Lesión exofítica en el primer dedo del pie derecho.



Figura 3. Lesiones abdominales.

SÍNDROMES CON MALFORMACIONES VASCULARES, SEGÚN FLUJOS DETERMINADO POR ECO-DOPPLER

- De flujo alto
 - Síndrome de Rendu-Osler-Weber: dilatación de pequeños vasos sanguíneos de piel y mucosas que producen epistaxis y hemorragia del tubo digestivo.
 - Síndrome de Parkes-Weber: sobrecrecimiento del miembro afectado con pequeñas fístulas o *shunts* arteriovenosos.
- De flujo bajo
 - Síndrome de Klippel-Trénaunay: malformaciones capilares o manchas en vino porto que cubren áreas de las extremidades y tienden a involucionar con la edad.



Figura 4. Lesión vascular elevada en el cuerpo gástrico.

- Síndrome de Sturge-Weber: capilar caracterizada por mancha en vino portó en la cara y malformaciones vasculares en la piamadre y coroides en el área del trigémino.
- Síndrome de Proteus: aumento de partes blandas, nevi en tejido conectivo, malformaciones vasculares y crecimiento asimétrico de huesos.
- Síndrome de Gorham-Stout: malformaciones linfáticas con lisis ósea criptogénica.
- Síndrome de Maffucci: encondromatosis, principalmente de las extremidades complicada con múltiples malformaciones (venosas y raramente linfáticas).
- Síndrome de Bean (SB) o síndrome del nevus vesicular de goma azul: caracterizado por malformaciones venosas digestivas y de piel.

Se presenta el caso de un paciente con anemia severa y lesiones nodulares dérmicas y de fondo gástrico, compatibles con SB.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 18 años de edad, estudiante de secundaria, natural y procedente de Lima, que refiere que una semana antes del ingreso presentó debilidad generalizada y cansancio, y que dos días antes del ingreso se añadió mareos que empeoraron progresivamente. Negó sangrado evidente.

Antecedentes

A los cinco años de edad: lesión en el hombro izquierdo desde el nacimiento, de crecimiento lento, que llega a medir 5 cm de diámetro, motivo por el cual le diagnosticaron "hemangioma". A los ocho años de edad: notó la aparición de una lesión nodular, semidura de color azulado, no dolorosa, de aproximadamente 0,5 cm de diámetro en la planta del pie izquierdo; luego de algunos meses aparecieron otras lesiones de similares características en plantas y primer dedo de los dos pies. A los 11 años de edad y después de sufrir un traumatismo local, la lesión del primer dedo del pie derecho sangró en forma abundante y aumentó de volumen. A los 12 años aparecieron otras lesiones en hipogastrio de 2 cm de diámetro. Hace un año fue hospitalizado por presentar un cuadro similar al actual, refirió que tuvo "hemoglobina de 1 g", por lo que recibió transfusión de tres paquetes globulares.

Cirugías: apendicectomía a los 12 años (luego de la cual aparecieron lesiones nodulares cercanas a la cicatriz

operatoria). Hace cinco meses presentó cuadro de intususcepción intestinal, por lo cual fue operado de emergencia; y, que le encontraron lesiones intestinales nodulares azuladas de características similares a las localizadas en las plantas de pies y le realizaron endoscopia digestiva alta con presencia de lesiones iguales a las halladas en las asas intestinales.

Examen físico

Presión arterial 110/60 mmHg; frecuencia cardíaca, 105/min; frecuencia respiratoria, 18/min. Palidez 3+. Múltiples lesiones nodulares, irregulares, no dolorosas, azuladas y violáceas, de diferentes tamaños (0,5 a 3 cm de diámetro) ubicadas en plantas, dorso de ambos pies, primer dedo del pie derecho (Figuras 1 y 2) y en hipogastrio (Figura 3). Sopro sistólico. Resto del examen físico sin alteraciones.

Exámenes auxiliares

Hemoglobina, 2 g/dL; anisocitosis 2+; hipocromía 3+; microcitosis 3+. El resto de los exámenes fueron normales. El paciente recibe múltiples transfusiones de sangre, hasta alcanzar hemoglobina de 8,1 g/dL.

Endoscopia. Presencia de nueve lesiones vasculares elevadas de 18 x 12 mm aproximadamente, de bordes regulares, superficie lisa, algunas de aspecto violáceo en el fondo gástrico (Figura 4). Pliegues normales. Conclusión: lesiones vasculares gástricas múltiples, SB.

DISCUSIÓN

El SB fue descrito por Bean, en 1958, es caracterizado por malformaciones venosas del tracto gastrointestinal y de la piel; pero, fue Gascoïn quien inicialmente describió una malformación venosa cutánea complicada con hemorragia a nivel del tubo digestivo, en 1860.¹ Este síndrome ha sido reportado en 200 pacientes, muchos de los cuales son de raza blanca.

La fisiopatología de la enfermedad es desconocida y en la mayoría de ellos es esporádica y en algunos casos se asocia a una herencia autosómica dominante. Se ha postulado la participación de factores neuroendocrinos, tales como semaforinas e integrinas, que serían responsables de la proliferación de las malformaciones vasculares.² Otra hipótesis involucra la sobreexpresión del receptor del factor de crecimiento de células madre (c-kit) en el citoplasma de las células endoteliales con preferencia en vasos de pequeño calibre (las células endoteliales normales de vasos adultos no muestran



expresión c-kit mientras que positividad parcial de c-kit ha sido descrito en el contexto de angiogénesis y reportado en pacientes con angiosarcoma).³⁻⁵

Histológicamente, las lesiones son similares a otras malformaciones venosas, caracterizadas por un cluster de espacios capilares dilatados irregulares limitados por una delgada capa de células endoteliales en la dermis o el tejido graso subcutáneo.⁶

La edad de diagnóstico de este síndrome oscila entre el nacimiento y la edad adulta. Por lo general, las lesiones cutáneas se presentan poco después del nacimiento, de tamaño variable y frecuentemente incrementan tanto en tamaño y número con la edad, sobre todo luego de traumatismos, como en el caso de la lesión del pie derecho y las lesiones de la pared abdominal del paciente del presente estudio. No sangran espontáneamente ni sufren cambios malignos.⁶

En una de las más grandes revisiones de SB en 120 pacientes, el compromiso cutáneo se presentó en 93 % de casos, compromiso gastrointestinal en 76 %, SNC en 13 %, hígado 11 % y músculo 9 %. El compromiso de varios órganos fue un hallazgo común en el 87 %. En el 30 % de casos en quienes se consigna el momento del diagnóstico, estas estuvieron presentes desde el nacimiento; desde la infancia en 9 %, niñez 48 %, adolescencia 9 % y vida adulta 4 %.⁶

Existen tres tipos de lesiones bien descritas en este síndrome:⁶⁻⁸

- Tipo I: malformaciones venosas grandes, desfigurantes que aumentan de tamaño progresivamente y pueden obstruir tejidos vitales.
- Tipo II: el más común, es la típica descripción en tetina de goma, saco de paredes delgadas lleno de sangre de color azulado, fácilmente comprensible y que se vuelve a llenar lentamente cuando cede la presión; asintomática o dolorosa con hiperhidrosis (por proximidad a glándulas sudoríparas).
- Tipo III: mácula o pápula irregular azul-negrucza; pueden ser tipo punctata, estar al lado de un nevi pigmentado y raramente palidece a la presión.

Las lesiones cutáneas suelen ser numerosas (a veces superiores a 100; el paciente tenía más de 20 lesiones), asintomáticas, de coloración azulada-violácea, tamaño entre 1 y 2 cm y compresibles al tacto, llamándose nevus azul en tetina de goma por su consistencia similar al caucho. Es poco frecuente que sea dolorosa (por compresión de fibras musculares que rodean

la malformación). Las lesiones dérmicas pueden encontrarse en cualquier superficie, pero más frecuente es el compromiso de tronco (93 %), miembros inferiores (86 %), cadera (36 %) y cara (26 %).⁹ El paciente presentado tenía claramente una malformación tipo II, con mayor compromiso en miembros inferiores.

Las lesiones intestinales pueden aparecer desde la boca hasta el ano y condicionar un cuadro de anemia crónica por deficiencia de hierro o de hemorragia digestiva activa, presentándose a veces en forma de melena.

Xue-Li Jin y col.⁷ describen el caso de una paciente con historia de palidez y fatiga con una lesión nodular en párpado superior izquierdo desde el nacimiento y diagnosticada de anemia por deficiencia de hierro cinco años antes, similar al caso presentado, que tuvo anemia grave por deficiencia de hierro, sin pérdidas evidentes un año antes.

Las lesiones intestinales pueden también producir dolor abdominal, o pueden complicarse con ruptura intestinal, intususcepción, vólvulos, infarto y puede ocasionar incluso la muerte.^{6,7,9} El paciente del presente caso fue intervenido quirúrgicamente cinco meses antes del ingreso, por un cuadro de intususcepción intestinal. Tal como describe Wang,¹⁰ en un paciente de 19 años, con historia de hemangiomas múltiples en extremidades y episodios recurrentes inexplicables de anemia hipocrómica en tratamiento con suplementos de hierro y que llega a la emergencia por melena y dolor abdominal de una semana de evolución; los hallazgos tomográficos demostraron la presencia de intususcepción intestinal (signo del círculo concéntrico o de la dona), que requirió la remoción del yeyuno incarcerated.

De igual manera, Lee⁵ describe el caso de un adulto de 37 años que presenta dolor abdominal, náuseas y vómitos de 12 horas de evolución, y en el que en la tomografía se observan signos claros de intususcepción, dilatación de asas de intestino delgado, hemangiomas hepáticos y lumbar. Asimismo, Deshpande⁹ describe el caso de un adulto que presenta dolor abdominal intermitente y melena de tres años de evolución con hallazgos tomográficos compatible con intususcepción yeyunal y hemangiomas hepáticos y subcutáneos en pared abdominal. Con estas evidencias, se debe concluir entonces que existe la posibilidad de existencia de compromiso del tubo digestivo tipo intususcepción intestinal, hemorragias intramural, infartos, vólvulos, etc. en pacientes que tienen lesiones cutáneas nodulares y que se presentan con abdomen agudo.⁵

Si las lesiones se presentan a otro nivel, como por ejemplo en el cerebro, puede manifestarse clínicamente como epilepsia, infarto cerebral o hemorragia.^{2,7}

El diagnóstico de SB es sobre todo clínico, y se basa en la presencia de lesiones cutáneas características con o sin sangrado gastrointestinal y con o sin compromiso de otros órganos.⁷

La endoscopia sigue siendo el método de elección para detectar lesiones gastrointestinales. La radiografía de abdomen simple puede mostrar calcificaciones que representan lesiones viscerales trombosadas calcificadas (flebolitos). El uso de cápsula endoscópica es una técnica no invasiva bien aceptada y tolerada por los pacientes y puede ser empleado como herramienta diagnóstica complementaria en el SB.⁷

Los estudios con bario pueden mostrar defectos de relleno causado por pólipos sésiles. La tomografía y la resonancia magnética ayudan en localizar las lesiones, mientras que la angiografía revela pequeñas lesiones hemangiomatosas, por lo que es más útil en el caso de sangrado activo.⁵

Las lesiones cutáneas usualmente son asintomáticas y no requieren tratamiento alguno. Cuando las lesiones ocurren en áreas de mayor riesgo de trauma o en articulaciones, el tratamiento quirúrgico, la escleroterapia o fotocoagulación con láser pueden ser usados.⁷

Las lesiones digestivas son tratadas con métodos endoscópicos, quirúrgicos o una combinación de ambos. Han sido eficaces para la disminución de transfusiones de sangre y han mejorado de manera muy importante la calidad de vida de los pacientes. En la actualidad se están imponiendo técnicas mixtas de endoscopia y cirugía. La esclerosis de las lesiones con argón parece tener resultados esperanzadores.²

En pacientes con sangrado mínimo crónico, agentes antiangiogénicos –como corticoides, interferón alfa, gammaglobulina y octeotrida (por reducción del flujo esplácnico)– han sido probados con algún grado, pero

los beneficios a largo plazo son controversiales.⁹ Se reporta también el uso sirolimús (antiangiogénico), con reducción de lesiones vasculares en tubo digestivo y músculo y buena respuesta a los 20 meses de seguimiento.⁷ Lamentablemente la discontinuación de estos tratamientos lleva a recurrencia de la enfermedad.¹¹

Durante su hospitalización, el paciente recibe múltiples transfusiones y terapia hematínica. No requirió cirugía y su evolución fue favorable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nozaki T, Nosaka S, Miyazaki O, Makidono A, Yamamoto A, Niwa, T et al. Syndromes associated with vascular tumors and malformations: a pictorial review. *Radio Graphics*. 2013;33:175-195.
2. Ramírez M, López J, Díaz M, Soto C, Miguel M, de la Torre C, et al. Síndrome de Bean o blue rubber bleb nevus syndrome. Presentación de 6 pacientes. *Cir Pediatr*. 2010;23:241-244.
3. Kaur T, Singh S. Blue rubber bleb nevus syndrome: A case report. *Indian J Dermatol*. 2014;59(1):98-99.
4. Mogler C, Beck C, Kulozik A, Penzel R, Schirmacher P, Breuhahn K. Elevated expression of c-kit in small venous malformations of blue rubber bleb nevus syndrome. *Rare Tumors*. 2010;2(2): e36. doi:10.4081/rt.2010.e36
5. Lee C, Debnath D, Whitburn T, Farrugia M, Gonzalez F. Synchronous multiple small bowel intussusceptions in an adult with blue rubber bleb naevus syndrome: Report of a case and review of literature. *World Journal of Emergency Surgery*. 2008, 3:3. doi.org/10.1186/1749-7922-3-3
6. Akhiani M, Fateh S, Ghanadan A, Lajevardi V. Extensive blue rubber bleb nevus syndrome with multiple gastrointestinal venous malformations: a case report. *Iran J Dermatol*. 2009;12:99-102.
7. Jin X, Wang Z, Xiao X, Huang L, Zhao X. Blue rubber bleb nevus syndrome: A case report and literature review. *World J Gastroenterol*. 2014;20(45):17254-17259.
8. Korekawa A, Nakajima K, Aizu T, Nakano H, Sawamura D. Blue rubber bleb nevus syndrome showing vascular skin lesions predominantly on the face. *Case Rep Dermatol*. 2015;7:194-198.
9. Deshpande G, Samarasam I, George S, Chandran S. Blue rubber bleb nevus syndrome: a rare cause of chronic gastrointestinal bleed in adults. *Singapore Med J*. 2014; 55(11): e175-e176.
10. Wang Y, Zhao X, You X. Blue rubber bleb nevus syndrome coexisted with intestinal intussusception: a case report. *Pan African Med J*. 2014;17:212.
11. 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;5:235-9.

CORRESPONDENCIA: Dr. Federico Elguera Falcón
elguera_2001@yahoo.com

FECHA DE RECEPCIÓN: 3 de agosto de 2018.

FECHA DE ACEPTACIÓN: 15 de octubre de 2018.