

# Síndrome de Bean: Patología potencialmente fatal de fácil diagnóstico

Dr. Eduardo Gutiérrez Salgado,\* Dr. J Benjamín Ortiz López\*\*

## RESUMEN

El síndrome de *blue rubber bleb nevus* (síndrome de Bean) es una patología rara. El síndrome se caracteriza por la presencia de múltiples malformaciones vasculares cutáneas en asociación con lesiones viscerales y en ocasiones afecta el sistema nervioso central. Se reporta el caso de un hombre de 59 años con lesiones nodulares en región cervical y múltiples lesiones en tórax, dorso, cavidad oral y abdomen; presentó además sintomatología general y neurológica. Realizamos biopsias de las lesiones cutáneas reportando por histopatología hemangiomas cavernosos. El síndrome de Bean es una patología potencialmente fatal de fácil diagnóstico y su tratamiento estará de acuerdo con el sitio y la magnitud de las lesiones. Es de especial interés para el cirujano plástico descartar la presencia de lesiones en sistema nervioso central y gastrointestinal ante la presencia de estas tumoraciones vasculares en tejidos blandos.

**Palabras clave:** Hemangioma, síndrome de Bean.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de *blue rubber bleb nevus* (BRBNS) es una patología rara que cuenta hasta el momento con 150 casos reportados de manera esporádica en la literatura mundial.<sup>1</sup> El síndrome se caracteriza por presentar múltiples malformaciones vasculares cutáneas asociadas con mayor frecuencia a lesiones viscerales del tracto gastrointestinal,<sup>2-6</sup> sin embargo, hay reportes de asociación con lesiones en el sistema nervioso central, tiroides, hígado, bazo y pulmones.<sup>7-10</sup> En

## SUMMARY

*Blue Rubber Bleb Nevus syndrome (Bean's syndrome) is a rare pathology. This syndrome is characterized by multiple vascular soft tissue malformations in association with lesions in the gastrointestinal tract and sometimes affecting the central nervous system. A 59-year-old male with multiple nodular lesions on his neck, thorax, oral cavity and dorsal and abdominal wall case is reported, besides neurologic and general symptomatology. Multiple skin biopsies that confirmed the diagnosis of hemangiomatosis were carried out. Bean's syndrome is a potentially fatal disease which is easy to diagnose and its treatment is provided according to the location and severity. The presence of related tumors in central nervous system associated with soft tissue hemangiomas is especially important for physicians and plastic surgeons.*

**Key words:** Hemangioma, Bean's syndrome.

1860 Gascoyen describió por primera vez la asociación entre los hemangiomas cavernosos cutáneos, y en 1958, Bean describió este tipo de lesiones y acuñó el término *blue rubber bleb nevus syndrome*. El BRBNS es un síndrome cuya importancia se basa en la rareza de su presentación, la facilidad diagnóstica, y la mortalidad en caso de hemorragias masivas.<sup>11-14</sup> En el estudio histopatológico las lesiones revelan ectasia vascular con restos hemáticos, delineado por una delgada capa de células endoteliales con tejido conectivo circundante.<sup>15</sup>

## CASO CLÍNICO

Hombre de 59 años de edad, residente de Acámbaro, Guanajuato, con antecedente heredo-familiar de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, así como

\* Profesor de Cirugía Plástica. División Postgrado Facultad de Medicina UNAM. Médico adscrito Cirugía Plástica y Reconstructiva. Hospital Central Sur de PEMEX

\*\* Residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva UNAM. Hospital Central Sur de PEMEX.



**Figura 1.** Se observan lesiones elevadas, turgentes, poco dolorosas en región de tórax anterior, dorso y porción lateral de la lengua.



**Figura 2.** Lesión nodular de consistencia blanda y aspecto violáceo que interfiere a la masticación.

un hermano con angioma hepático de origen e histopatología no especificada. Tabaquismo negado, con antecedente de fractura del brazo izquierdo en dos ocasiones, fractura del carpo derecho por traumatismo ocho días antes de su ingreso, tratado con AINES, infección crónica de hepatitis B, con diagnóstico cuatro años antes. Colecistitis crónica litiásica con manejo médico, así como secuelas de parálisis facial periférica.

Inició su padecimiento a los 39 años, con la presencia de lesiones nodulares en región cervical, así como múltiples lesiones papulares en la piel del tórax, dorso y abdomen, con exacerbación 18 meses antes de su ingreso. Presentó malestar general, mareo, cefalea

occipital con evolución a universal de tipo punzante, vértigo, náusea y vómito de contenido gástrico dos días antes de su admisión. A su ingreso presentó crisis hipertensiva con cifra inicial de 190/130; se observaron lesiones violáceas de 1 cm de diámetro distribuidas en el tronco, cara y cuello (*Figuras 1 y 2*), y lesiones nodulares en las extremidades. El área cardiopulmonar sin compromiso y el abdomen globoso, sin alteraciones. Se encontraba alerta y orientado, con funciones cerebrales superiores conservadas, pupilas de 3 mm, isocóricas y normorreflécticas. Fondo de ojo con disminución del pulso venoso; pares craneales normales, excepto por parálisis facial residual derecha; motor y sensitivo normales, hiperreflexia en las cuatro extremidades. Babinski negativo, sin datos de irritación meníngea. Romberg negativo, con lateropulsión derecha a la marcha, disimetría, disidiadococinesia izquierda.

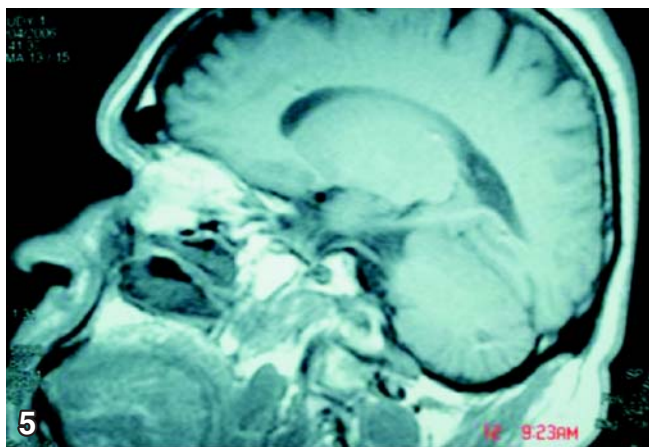
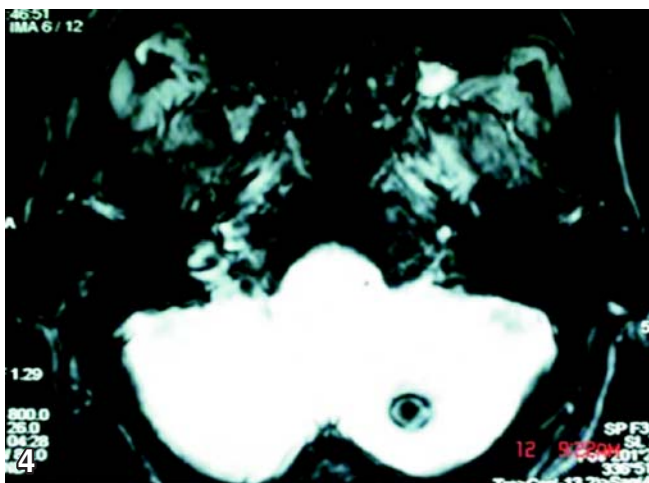
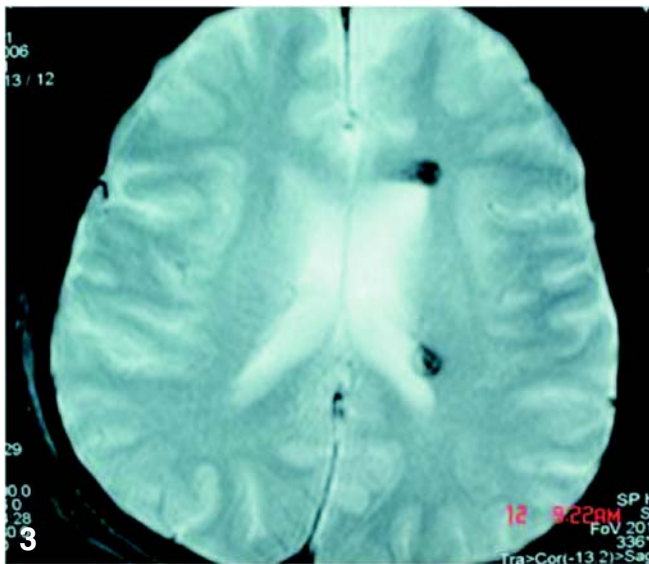
Se realizaron estudios de laboratorio en los que no se evidenciaron trastornos cuantitativos plaquetarios ni de la coagulación. La tomografía computada de cráneo, simple y contrastada, mostró una zona de hiperdensidad en la fosa posterior sobre la pared del cuarto ventrículo, con reforzamiento al contraste, así como calcificaciones en la convexidad frontal.

Se completó el estudio de imagen con la realización de resonancia magnética, que evidenció tres lesiones puntiformes en el lóbulo cerebeloso izquierdo; otra más en el lóbulo derecho, y tres periventriculares (*Figuras 3 a 5*).

Se tomaron biopsias de las lesiones cutáneas, que reportaron hemangiomas cavernosos. El paciente se mantuvo con medidas generales y reposo. El control tomográfico un mes después, mostró resolución de las pequeñas zonas hemorrágicas cerebrales y cerebelares.

## DISCUSIÓN

El síndrome de *blue rubber bleb nevus*, a pesar de ser extremadamente raro, se debe considerar como diagnóstico diferencial de todas aquellas afecciones cutáneas de tipo vascular, que tengan antecedente de sangrado digestivo o síndrome anémico.<sup>16</sup> Los estudios básicos serán la biometría hemática, pruebas de coagulación, pruebas de sangrado en heces, y urianálisis. Como estudios especiales se realizan la endoscopia, angiografía, tomografía axial computarizada y resonancia magnética. El manejo médico-quirúrgico y estético de las lesiones cutáneas<sup>17,18</sup> pasan a segundo plano en tanto no sean descartadas aquellas localizadas en sistemas cuya hemorragia puede causar trastornos funcionales o vitales, como el parénquima ce-



Figuras 3, 4 y 5. Imágenes de resonancia magnética ponderadas en T1 y T2 que muestran la presencia de lesiones vasculares periventriculares y cerebelosas.

rebral, cerebelar, pulmonar, esplénico o hepático.<sup>19-22</sup> En nuestro paciente se presentaron lesiones cutáneas típicas y de fácil diagnóstico. Los signos y síntomas neurológicos fueron claros en relación a hipertensión intracraneal leve, y datos cerebelares aparentemente ligeros, pero a su vez de alarma. No hubo necesidad de intervenir a este paciente. Aunque este episodio clínico ha pasado sin complicaciones aparentes, siempre existirá la posibilidad de presentarse nuevamente con las variaciones que estarán de acuerdo con los órganos y sistemas afectados. El interferón se ha aplicado con éxito, particularmente en niños.<sup>1</sup> La resección de las lesiones, embolización y resección intestinal están entre los procedimientos más comunes.

### CONCLUSIONES

El síndrome de *blue rubber bleb nevus* (BRBNS) es una patología rara. La identificación temprana de los pacientes con lesiones sospechosas, datos clínicos de alteración de órganos o sistemas concomitantes y la realización de exámenes de extensión permiten integrar el síndrome de Bean, fundamental para otorgar el tratamiento y seguimiento particular de este síndrome.

### BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
2. Bak YT, Oh CH, Kim JH, Lee CH. Blue rubber bleb nevus syndrome: endoscopic removal of the gastrointestinal hemangiomas. *Gastrointest Endosc* 1997; 45(1): 90-92.
3. Carr MM, Jamieson CG, Lal G. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Can J Surg* 1996; 39(1): 59-62.
4. Ertem D, Acar Y, Kotiloglu E et al. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Pediatrics* 2001; 107(2): 418-420.
5. Fishman SJ, Smithers CJ, Folkman J et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: surgical eradication of gastrointestinal bleeding. *Ann Surg* 2005; 241(3): 523-528.
6. Gallo SH, McClave SA. Blue rubber bleb nevus syndrome: gastrointestinal involvement and its endoscopic presentation. *Gastrointest Endosc* 1992; 38(1): 72-76.
7. Garen PD, Sahn EE. Spinal cord compression in blue rubber bleb nevus syndrome. *Arch Dermatol* 1994; 130(7): 934-935.
8. Giordano C, Battagliese A, di Gioia CR et al. Blue rubber bleb nevus syndrome and pulmonary hypertension: an unusual association. *Cardiovasc Pathol* 2004; 13(6): 317-322.
9. Hofhuis WJ, Oranje AP, Bouquet J, Sinaasappel M. Blue rubber-bleb nevus syndrome: report of a case with consumption coagulopathy complicated by manifest thrombosis. *Eur J Pediatr* 1990; 149(8): 526-528.
10. McCarthy JC, Goldberg MJ, Zimble S. Orthopaedic dysfunction in the blue rubber-bleb nevus syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1982; 64(2): 280-283.

11. Moodley M, Ramdial P. Blue rubber bleb nevus syndrome: case report and review of the literature. *Pediatrics* 1993; 92(1): 160-162.
12. Morris L, Lynch PM, Gleason WA Jr et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: laser photocoagulation of colonic hemangiomas in a child with microcytic anemia. *Pediatr Dermatol* 1992; 9(2): 91-94.
13. Munkvad M. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Dermatologica* 1983; 167(6): 307-309.
14. Jorizzo JR, Amparo EG. MR imaging of blue rubber bleb nevus syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1986; 10(4): 686-688.
15. Paules S, Baack B, Levisohn D. Tender bluish papules on the trunk and extremities. Blue rubber-bleb nevus syndrome. *Arch Dermatol* 1993; 129(11): 1505-6, 1508-1509.
16. Oksuzoglu BC, Oksuzoglu G, Cakir U et al. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Am J Gastroenterol* 1996; 91(4): 780-782.
17. Ng WT, Kong CK. Argon plasm coagulation for blue rubber bleb nevus syndrome in a female infant. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13: 137-139.
18. Olsen TG, Milroy SK, Goldman L, Fidler JP. Laser surgery for blue rubber bleb nevus. *Arch Dermatol* 1979; 115(1): 81-82.
19. Park CO, Park J, Chung KY. Blue rubber bleb nevus syndrome with central nervous system involvement. *J Dermatol* 2006; 33(9): 649-651.
20. Place RJ. Blue rubber bleb nevus syndrome: a case report with long-term follow-up. *Mil Med* 2001; 166(8): 728-730.
21. Rice JS, Fischer DS. Blue rubber-bleb nevus syndrome. Generalized cavernous hemangiomas or venous hamartoma with medulloblastoma of the cerebellum: case report and review of the literature. *Arch Dermatol* 1962; 86: 503-511.
22. Shannon J, Auld J. Blue rubber bleb nevus syndrome associated with cortical blindness. *Australas J Dermatol* 2005; 46(3): 192-195.

*Dirección para correspondencia:*

Dr. Eduardo Gutiérrez Salgado

Periférico Sur Núm. 4091

14140 México, D.F.

Correo electrónico: jgutierrez@pemex.gob.mx