

Síndrome Blue Rubber Bleb Nevus. Reporte de un caso: Manejo estomatológico

Rubber Blue Syndrome Bleb Nevus.
A case report: Stomatological management

Descriptor: Síndrome de Bean, síndrome del nevus gomoso azul, nevus azul, hemorragia digestiva, síndrome blue rubber bleb nevus: manejo estomatológico

Keyword: Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome, syndrome gummy blue nevus, blue nevus, gastrointestinal bleeding

Resumen

El síndrome de Blue Rubber Bleb Nevus (BRBNS), es una enfermedad rara, caracterizada por malformaciones venosas multifocales que afectan especialmente la piel, tejidos blandos y tracto gastrointestinal, provocando hemorragia digestiva y anemia crónica. El objetivo es dar a conocer al Odontopediatra el tipo de lesiones tomando en cuenta que muchas de ellas se pueden presentar a nivel de cabeza y cuello, así como las consideraciones estomatológicas pertinentes para la atención de los pacientes.

Abstract

Blue Rubber Bleb Nevus syndrome (BRBNS), is a rare disease characterized by multifocal venous malformations particularly affecting the skin, soft tissues and gastrointestinal tract, being the cause of gastrointestinal bleeding and chronic anemia. The purpose is to familiarize the pediatric dentist with the type of injury considering that many of them may occur at the level of head and neck, as well as relevant dental considerations for patient care.

Andrea Coral Coronel*
Verónica Ávalos Arenas**
R. Fragoso Ríos***
V Cuairán Ruidaz****

*Residente de especialidad Odontopediatría. Autor responsable

**Médico adscrito al Servicio de Odontopediatría

***Jefe del Servicio de Odontopediatría

****Jefe de Departamento de Estomatología

ESPECIALIDAD EN ESTOMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

Coral, C.A.V., Ávalos, A.V., Fragoso, R.R., Cuairán, R.V., Síndrome Blue Rubber Bleb Nevus. Reporte de un caso: Manejo estomatológico Oral Año 16. Núm. 52. 2015. 1297-1300

Recibido: Abril, 2014. Aceptado: Marzo, 2015.
Oral. Año 16 No. 52, Diciembre, 2015.

Introducción

El Síndrome de Bean, descrito por este autor en 1958, es una entidad poco frecuente, cursa por hemorragia digestiva y anemia crónica, que amerita transfusión de hemoderivados de manera frecuente². La mayoría de los casos son de origen esporádico, también se han reportado con herencia autosómica dominante. Se ha observado la presencia de lesiones cutáneas que suelen ser numerosas (alcanzando en algunos casos números superiores a 100), de coloración azulada-violácea, tamaño entre 1-2cm y compresibles al tacto, llamándose nevus azul.

Estas malformaciones vasculares son de flujo lento, esporádicas, se presentan desde el nacimiento con una evolución lenta al inició y un mayor crecimiento hacia la pubertad y en asociación a "hemangiomas" de la piel³.

Estas lesiones a la compresión se deprimen y luego vuelven a su tamaño original; pueden presentarse en forma localizada, pequeñas o afectar amplias zonas, únicas o múltiples, algunas superficiales y otras profundas; al aumentar la presión venosa aumentan de tamaño. A la palpación no hay aumento de la temperatura. Pueden observarse fenómenos trombóticos, en el seno de los vasos venosos, en forma espontánea o por traumatismo, éstos producen la formación de calcificaciones: flebolitos los cuales pueden ser dolorosos a la palpación. Las lesiones profundas llegan, a invadir el músculo, las articulaciones e incluso los huesos, llegando a producir deformaciones óseas y fracturas patológicas. Cuando afectan articulaciones puede haber hemartrosis y evolucionar a una artrosis precoz.⁴

Histológicamente, se trata de malformaciones venosas con espacios irregulares dilatados, tapizados por una fina capa de endotelio, con una cantidad variable de tejido conectivo en las paredes. Los angiomas gastrointestinales aparecen fundamentalmente en intestino delgado, pero también pueden hacerlo en cualquier otra localización, desde la cavidad bucal al ano⁵, habitualmente se llega a un diagnóstico por las lesiones cutáneas y bucales.

Las manifestaciones bucales se dan como tumores angiomas superficiales y profundos se presentan sobretodo en la lengua y se aconseja su exéresis por el dolor que producen⁶.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen los síndromes de Rendu Osler Weber, Klippel Trenaunay, Mafucci, Von Hippel Lindau, Sturge Weber, Cobb y glomangiomas múltiples⁷, síndrome de Klippel-Trenaunay⁸.

El tratamiento del BRBNS está orientado al manejo de las complicaciones⁷ con métodos endoscópicos, quirúrgicos o combinando, disminuyendo la transfusión con hemoderivados, el riesgo de infecciones cruzadas y mejorando su calidad de vida¹⁻⁹.

Otro tratamiento alternativo para el control del sangrado es el empleo de agentes farmacológicos como: corticosteroides, interferón alfa y octreótido.

Caso clínico

Adolescente de 15 años de edad, con neoformaciones vasculares en pabellón auricular derecho, cuello (Figuras 1 y 2), área peribucal (Figura 3), y dorso de la lengua (Figura 4). Hemolinfangioma en miembro pélvico con aumento de tamaño a nivel de genitales. Secuelas de cicatrices queloides en espalda y cuello, debido a la resección de las malformaciones venosas. Características que corresponden al Síndrome Blue Rubber Bleb Nevus.



Figura 1. Malformación azul violácea a nivel auricular y de cuello.



Figura 2. Malformaciones de nevo azul con cicatriz queloide.



Figura 3. Nevo azul en área peribucal con presencia de cicatriz queloide.



Figura 4. Nevo en dorso lingual.

El tratamiento farmacológico que recibe es con esteroide local Triamcinolona 25mg por lesión, en no más de tres lesiones mediante infiltración intralesional para mejorar la apariencia de las cicatrices queloides, debido a que este esteroide tiene una ligera actividad mineralcorticoide, esta dosis indicada, no produce insuficiencia adrenal, por lo tanto no se requiere ajuste de dosis; un anticoagulante (acenocumarina 0.25mg/día) por las malformaciones cavernosas para prevenir la formación de trombos.

La paciente acude al servicio de Odontopediatría a su cita de control, en donde a la exploración intraoral se observan mucosas hidratadas, vascularizadas, nevo en dorso de la lengua, procesos óseos íntegros y continuos, dentición permanente, presencia de caries arrestadas en caras oclusales de molares, restos radiculares de diente 65 (Figura 5), erupción ectópica del diente 35 (Figura 6).



Figura 5. Se observa resto radicular de diente 65.



Figura 6. Eruzión ectópica del diente 35.

Se realizó interconsulta con el servicio de hematología debido a que la paciente está en tratamiento con acenocumarina (0.25mg/día) por lo que se indicó la suspensión del anticoagulante cinco días previos al tratamiento, se realizó biometría hemática completa con valores de: hemoglobina (13.30g/dl), hematocrito (40.7%), cuenta total de plaquetas (80,000ul) y tiempos de coagulación (INR 1.12) dentro de rangos normales para el tratamiento. Se realizan las extracciones, la colocación de selladores en 37 y 47 por presentar acúmulo de placa dentobacteriana y amalgama por vestibular en diente 37; la paciente se retira sin datos de sangrado activo. Por las condiciones médicas de la paciente y el alto riesgo a caries que tiene, se realiza un tratamiento preventivo, ya que estos pacientes pueden tener alteraciones plaquetarias considerables y sangrado espontáneo por lo que se indicó como tratamiento preventivo el uso de pasta dental con 1.000ppm de flúor. Se reinicia el tratamiento con acenocumarina un día después del procedimiento odontológico. Se dan citas de control cada seis meses a la paciente.



Figura 7. Oclusal Superior final.



Figura 7. Oclusal Inferior final.

Discusión

Debido al antecedente de malformaciones cavernosas que se presentan en este síndrome hace necesario el uso de anticoagulantes orales.

La acenocumarina es un anticoagulante oral que inhibe la biosíntesis de las proteínas de la coagulación dependientes de vitamina K (factores VII, IX, X y protrombina). Es metabolizada a través del hígado y excretada por la orina.

La acción de la acenocumarina prolonga los tiempos de coagulación principalmente el tiempo de protrombina (TP) que equivale al tiempo que requiere formar fibrina y con ello la estabilización del coágulo; por lo que este parámetro debe ser revisado previo al manejo. El INR (Rango Internacional Normalizado) se utiliza para valorar el grado de anticoagulación terapéutica y se obtiene del TP del paciente/TP testigo elevado al ISI (Índice de Sensibilidad Internacional).

El riesgo de sangrado en un procedimiento dental invasivo, dependerá del nivel de INR del paciente. Los siguientes valores indican los parámetros de atención de acuerdo al INR:

- 1 Normal.
- <2 Cirugía bucal.
- 2.0-2.5 Exodoncia.
- 3 Rehabilitación bucal.
- >3.5 Diferir tratamiento.

✓ Si el procedimiento odontológico amerita la reducción de la acenocumarina, primero deberá confirmarse el valor adecuado de INR que generalmente será 2 o 3 días después de la reducción.

✓ Analgésicos: Evitar AINES como la aspirina, ya que es un antiagregante plaquetario, lo que nos puede provocar un mayor riesgo de sangrado.

✓ Revisión de biometría hemática completa (observar valores de hemoglobina, hematocrito).

✓ Manejo gentil de tejidos blandos.

✓ Concientizar al paciente en la importancia de mantener una salud bucal óptima para evitar la inflamación de los tejidos gingivales que incrementan el riesgo de sangrado.

✓ Es conveniente realizar una ortopantomografía previa a cualquier tratamiento dental, debido a la posible presencia de tumores vasculares intraóseos⁶ y prevenir el riesgo de sangrado.

✓ Disponer de hemostáticos locales como Gelfoam, trombina, surcigel, etc.

Debido a los antecedentes de anemia crónica se debe disponer de exámenes de laboratorio que muestren evidencia cuantitativa de los valores hematológicos para prevenir el riesgo de infección o retraso en el proceso de cicatrización por hipoxia tisular secundaria a anemia.

Debe valorarse de manera conjunta la anticoagulación oral para minimizar el riesgo de sangrado durante el procedimiento odontológico, debemos disponer de hemostáticos locales y el mecanismo de acción de cada uno de ellos para la elección de hemostático adecuado, entre estos tenemos la trombina tópica, Gelfoam, Surgicel. Además se debe verificar los tiempos de coagulación e INR, que estos se encuentren dentro de los rangos permisibles para realizar el tratamiento, como fue en el caso de la paciente cuyo INR se encontraba en 1.12 posterior a la suspensión de la acenocumarina, lo que nos permitió realizar el procedimiento odontológico dental sin complicaciones.

Bibliografía

- 1.-Ramírez, M., López, J., Gutiérrez, M., et al. Síndrome de Bean o Blue rubber bleb nevus syndrome. Presentación de 6 pacientes. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. 2010; 23: 241-244.
- 2.-Maiman, I., Das, T., Kundu, A. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome Causing Refractory Anemia. 2010; (58): 243-245.
- 3.-Yuksekaya, H., Ozbek, M., Keser, M., Toy, H. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: Successful Treatment With Sirolimus. American Academy of Pediatrics. 2012; 129(4): 1080-1084.
- 4.-Valle, L. Dermatología Pediátrica. Enfoque práctico. 2da ed. Argentina: Dunker; 2012.
- 5.-Gozalde, I., Blanca-Sampascual, S., García, N., Díaz, A., Orive, V. Síndrome del nevus azul. Una rara entidad. Gac Med Bilbao. 2011;108(4):117—119.
- 6.-Silvestre, F., Plaza, A. Odontología en pacientes especiales. 1ra ed. Valencia: Universitat de valència. Servei de publicacions; 2007.
- 7.-Bottero, A., Benedetti, L., Sasso, L., et al. Diagnóstico y tratamiento de hemorragia digestiva en síndrome de Bean. (Blue Rubber-Bleb Nevus Syndrome). Acta Gastroenterologica Latinoamericana 2008; 38(4): 278-283.
- 8.-Sáenz, A., Crocco, A., Batoni, A., Rondón, L., Lecuna, P., González, F. Síndrome de nevus blue rubber bleb. Dermatol Pediatr Lat. 2005; 3 (2): 158- 162.
- 9.-Hansen, L.F., Wewer, V., Pedersen, S.A., Matzen, P., Paerregaard, A. Severe blue rubber bleb nevus syndrome in a neonate. Eur J Pediatr Surg. 2009; 19(1): 47-9.
- 10.-García, D., Jiménez, I., Trujeda, F., Sandoval, F. Hemangiomas y malformaciones vasculares. ¿Qué se puede hacer? Sección de Cirugía Pediátrica. 2001; 41: 137-143
- 11.-Little, J., Falace, D., Miller, C., Rhodus, N. Dental Management of the Medically Compromised Patient. 8va ed. Minnesota: Elsevier; 2013.

Conclusiones

La identificación temprana de los pacientes con lesiones compatibles con el síndrome Blue Rubber Bleb Nevus (BRBNS), es importante porque es factible que se localicen a nivel de cabeza y cuello.