

SÍNDROME DE BLUE RUBBER BLEB NEVUS OU SÍNDROME DE BEAN

Causa Rara de Hemorragia Digestiva

AMILCAR SILVA, J. SEQUEIRA, ÁLVARO COELHO, O. TELLECHEA, A. POIARES BAPTISTA,
M. MIRALDO

Serviço de Medicina. Centro Hospitalar de Coimbra. Coimbra.

RESUMO

Descreve-se um doente de 71 anos, sexo masculino, com antecedentes de alcoolismo crónico, admitido no Serviço de Medicina do Centro Hospitalar de Coimbra em 15/12/95 por um quadro de astenia, emagrecimento, icterícia e dores abdominais com início 6 meses antes da hospitalização. O exame físico geral, normal, contrastou com a observação dermatológica, salientando-se para além de icterícia a presença de lesões angiomatosas múltiplas, de 1 a 5 cm de diâmetro, localizadas à mucosa oral, pescoço, decote e axila esq.^a, salientes, azuladas, depressíveis à pressão, realizando o típico sinal da tetina. Estas lesões evoluíram há cerca de 15 anos. Os exames complementares revelaram uma anemia normocrómica e normocítica, icterícia colestática e a presença de um angioma digestivo de localização esofágica. A biópsia cutânea excisional de um elemento angiomatoso revelou uma estrutura histológica de angioma cavernoso. Efetuou posteriormente uma angiocintigrafia que demonstrou imagens sugestivas de lesões angiomatosas profundas, localizadas a nível dos membros inferiores, face e região cervical. Os autores tiveram oportunidade de observar os parentes de 1º grau, os quais aparentemente não apresentavam lesões angiomatosas semelhantes. Concluíram estar perante um Síndrome de Bean, provavelmente na sua forma esporádica. O tratamento foi sintomático e o doente encontra-se bem.

SUMMARY

Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome or Bean's Syndrome - A Rare Cause of Gastrointestinal Bleeding

A 71 year-old male who had previously suffered from chronic alcoholism was admitted to the Internal Medicine Service of Coimbra Hospital Center in January 1996 due to asthenia, loss of weight, icterus and abdominal pain, clinical features that had begun six months before admittance to hospital. A physical examination revealed that, in addition to icterus, the patient presented multiple hemangiomas of 1 to 5 cm in diameter, located in the oral cavity, neck, breast and left axilla. These lesions were bluish, elevated and with a rubber-nipple consistency, and had been developing for about 15 years. Subsequent examination revealed normocytic normochromic anemia, cholestatic icterus and the existence of a gastrointestinal hemangioma located in the esophagus. Excisional biopsy of an element proved that it was cavernous hemangioma. A subsequent angio-scintigraphy indicated other aspects suggestive of deep hemangiomas located in the legs, face and cervical region. The authors had the opportunity of examining other members of the patient's family, who apparently did not exhibit similar lesions. They concluded that it was a case of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome (BRBNS), probably in its sporadic form. Treatment was essentially conservative and the patient is well.

INTRODUÇÃO

O BRBNS é uma angiomatose cutâneo-visceral rara^{1,7}, de ocorrência esporádica ou familiar (autossómica dominante), descrita pela primeira vez em 1958 por William Bennet Bean^{2-4,6} e caracterizada por:

- angiomas cutâneos de dimensões variáveis, de coloração azul violácea, salientes, de consistência elástica comparada à de uma tetina. Sob pressão esvaziam o seu conteúdo, retomando lentamente o aspecto inicial após descompressão. Esta característica é considerada o sinal essencial do elemento cutâneo (sinal da tetina). A estrutura histológica é a de um angioma cavernoso⁹, localizada na derme profunda.

- angiomas do aparelho digestivo: constituem o segundo elemento do Síndrome, localizando-se sobretudo na mucosa intestinal^{1,3} e, por vezes, no estômago. São sede frequente de hemorragias que se traduzem por uma anemia hipocrômica^{4,6,8}, por vezes grave ou mesmo fatal.

- outras localizações têm sido referidas, nomeadamente cérebro, coração, rins, fígado, pulmões, glândulas salivares, língua e músculos esqueléticos.

O tratamento é sintomático^{2,8}, médico e/ou cirúrgico: correcção de anemia; ablação de lesões cutâneas inestéticas; injeção de substâncias esclerosantes ou embolizantes vasculares; ressecção intestinal segmentar; fotocoagulação endoscópica com laser^{1,2}.

CASO CLÍNICO

AS, 71 anos de idade, raça caucasiana, residente em Campelo, Figueiró dos Vinhos, reformado (ex-agricultor) foi hospitalizado a 15/12/95 no Centro Hospitalar de Coimbra por astenia e emagrecimento. Reportou o início das queixas cerca de 6 meses antes da hospitalização, consistindo em astenia progressiva e emagrecimento de aproximadamente 10 kgs associadas a episódios ocasionais de dores abdominais inespecíficas localizadas nos quadrantes superiores do abdómen. O inquérito sintomático por órgãos e sistemas foi negativo para outras queixas significativas. Referia um internamento anterior em 1981 no mesmo Hospital, por quadro semelhante, tendo alta melhorado, porém sem diagnóstico conhecido.

Dos antecedentes pessoais destacavam-se os hábitos etílicos (ingestão de aproximadamente 80 gramas de álcool/dia) que mantinha desde há mais de 10 anos. Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

O exame objectivo geral, normal, contrastou com a observação dermatológica, observando-se, para além de icterícia das conjuntivas, a presença no tegumento cutâneo e mucosa oral de lesões angiomatosas múltiplas, salientes, azuladas, depressíveis à pressão, realizando o

típico sinal da tetina (*Fig. 1 e 2*). Estas lesões, irregularmente arredondadas, variando em diâmetro entre 0.5 a 2 em, em número de 10 a 12 elementos, localizavam-se, sem sistematização, ao tegumento do pescoço, decote, axila esquerda e ainda à mucosa oral (lábio e língua). Não se faziam acompanhar de qualquer sintomatologia subjectiva e evoluíam há cerca de 15 anos.

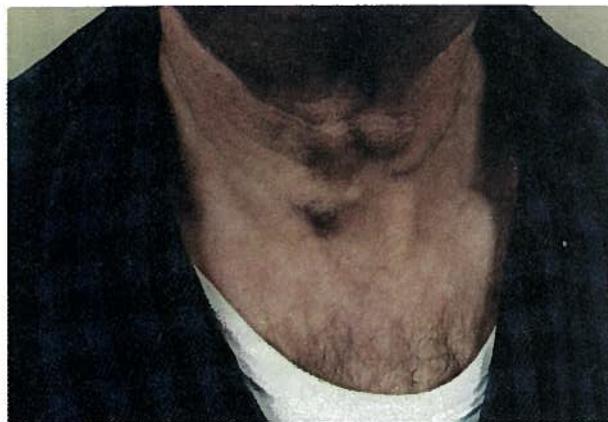


Fig. 1 - Angioma Cutâneo localizado na região anterior do pescoço antes de sofrer compressão

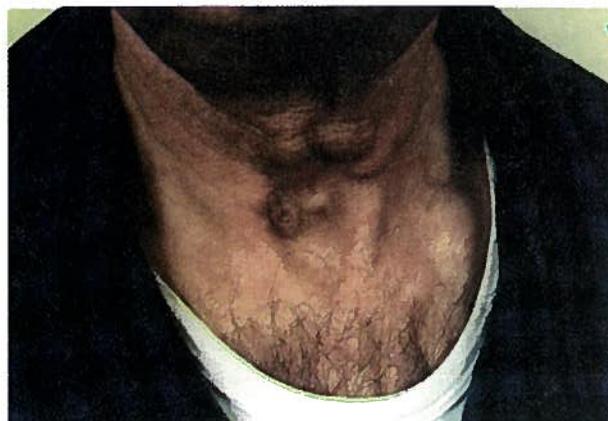


Fig. 2 - Sinal da tetina. O angioma esvazia o seu conteúdo após sofrer compressão

Foram consideradas as seguintes hipóteses diagnósticas:

1. Hepatite (alcoólica? viral?)
2. Angiomatose cutâneo-mucosa
3. Neoplasia oculta

Os exames complementares inicialmente solicitados foram: hemograma com leucograma e fórmula leucocitária, velocidade de hemossedimentação, bioquímica incluindo provas da função hepática e renal, sumária de urina, protrombinemia, proteinograma electroforético do soro, marcadores das hepatites virais, radiografia torácica, electrocardiograma e endoscopia digestiva alta.

Solicitámos ainda a colaboração do Serviço de Dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra (HUC), para avaliação e eventual classificação da

angiomatose cutâneo-mucosa observada no nosso doente.

RESULTADOS (Valores alterados ou relevantes):

Hemograma: Hgb 10.5 g/dl; VGM 94 fl; C.H.C.M. 33.

Velocidade de hemossedimentação: 48 mm à 1ª hora.

Transaminases (T.G.O 92 U/L, T.G.P. 162 U/L); Gama G.T. 501 U/L; Fosfatase alcalina 608 U/L; Bilirrubina total 58.6 mg/dl (conjugada 28 mg/dl; não conjugada 30.6 mg/dl).

Marcadores das hepatites A, B e C: Negativos.

Radiografia torácica: Alargamento do hilo esquerdo.

Endoscopia digestiva alta (*Figura 3*): Angioma localizado no 1/3 inferior do esôfago.

Biópsia cutânea (excisional): lagos venosos na derme-hipoderme revestidos por camada única de células endoteliais; estrutura histológica compatível com o diagnóstico de angioma cavernoso.

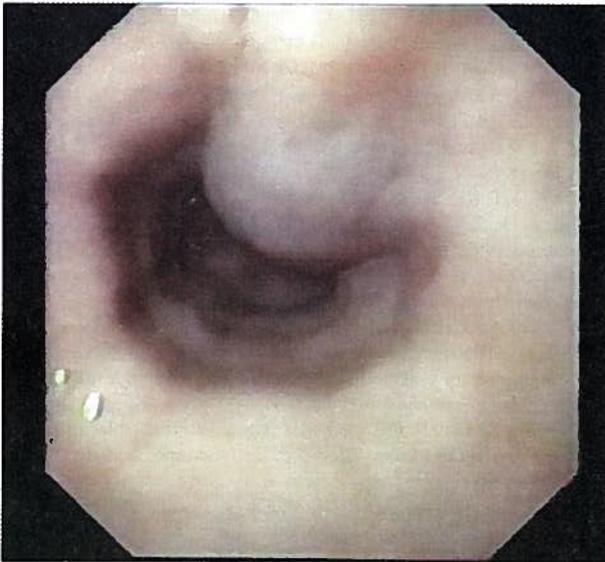


Fig 3 - Aspecto endoscópico de angioma digestivo, localizado no terço inferior do esôfago

EVOLUÇÃO E DISCUSSÃO

Observou-se normalização total de todos os parâmetros bioquímicos da função hepática após evicção do álcool, confirmando a suspeita inicial de lesão hepática aguda induzida pelo mesmo. A história de astenia e emagrecimento, pela idade do paciente, fez-nos considerar a possibilidade de uma neoplasia oculta, a qual excluimos perante a ausência de alterações sugestivas na avaliação subsequente. Os problemas diagnósticos deste caso centraram-se pois na avaliação do tipo de angiomatose presente e na determinação da sua extensão visceral, salientando-se a colaboração prestada pelo Serviço de Dermatologia dos HUC.

A conjugação dos aspectos macroscópicos e microscópicos observados nesta angiomatose e a sua topografia electiva cutâneo-digestiva levou-nos a considerar o BRBNS como diagnóstico definitivo.

Os angiomas cutâneos do BRBNS são facilmente compressíveis^{1,2}, esvaziando o seu conteúdo sob pressão e retomando o aspecto inicial de modo semelhante ao de uma tetina. Este aspecto é típico e estava presente no nosso caso. A dor espontânea com agravamento nocturno e a hiperhidrose local, não observadas neste doente, são igualmente características semiológicas enfatizadas na literatura³. As lesões são geralmente múltiplas e podem ocorrer em qualquer parte do corpo, embora as localizações mais frequentes sejam os membros superiores, o tronco e a região perineal. Localizações acrais³ são raras e podem associar-se a malformações ortopédicas.

Os angiomas digestivos^{2,4} observam-se predominantemente na mucosa do intestino delgado e são sede frequente de hemorragias que se traduzem por anemia hipocrômica^{4,5} de gravidade variável. O nosso doente apresentou-se com anemia normocrômica normocítica e soubemos posteriormente que efectuava terapêutica marcial prescrita pelo médico assistente, 4 meses antes da hospitalização.

O esôfago³ constitui uma topografia pouco habitual e a distinção endoscópica destas lesões com varizes esofágicas pode ser muito difícil. Não existiam sinais de sangramento a nível da lesão esofágica e é possível que lesões intestinais sangrantes pudessem contribuir para a anemia do nosso paciente. A pesquisa de sangue oculto nas fezes não foi efectuada.

Actualmente estão referidas na literatura localizações de lesões angiomatosas em quase todos os órgãos e sistemas^{2,3}. Entre os exames considerados mais apropriados para despiste dessas lesões cita-se a angiocintigrafia^{2,3} com eritrócitos marcados com ^{99m}Tc, a tomografia computadorizada e a arteriografia. O valor da angiocintigrafia para a identificação de angiomas não detectáveis por outros meios foi ilustrado neste caso, sendo possível identificar lesões angiomatosas sub-clínicas ao longo dos vasos sanguíneos dos membros inferiores (*Fig. 4*). A TAC torácica, efectuada para esclarecimento da alteração a nível do hilo esquerdo, mostrou ectasia da artéria pulmonar lobar inferior, sem alterações do parênquima pulmonar, interrogando-nos sobre a eventualidade de uma malformação vascular relacionada com o síndrome ou simples coincidência. A ocorrência familiar de BRBNS (autossômica dominante) obrigou-nos à observação dos parentes directos, sem que pudessemos evidenciar outros casos em bases clínicas (não efectuámos exames auxiliares de diagnóstico,

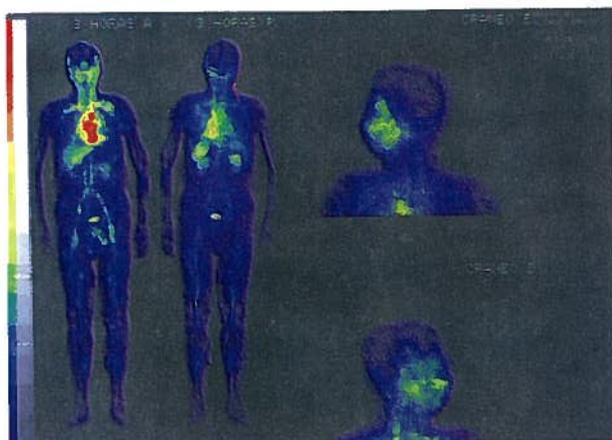


Fig 4 - Angiointigrafia com eritrócitos marcados com ^{99m}Tc . Pequenos focos de hiperactividade que correspondem a lesões angiomasas, nomeadamente a nível dos membros inferiores, face e região cervical

nomeadamente imagiológicos). O BRBNS pode ser confundido com a glomangiomatose⁵ e mais raramente com outras angiomasas cutâneo-viscerais como a telangiectasia hemorrágica hereditária e os síndromes de Maffucci^{2,3}, Klippel-Trenaunay e Parkes-Weber. No nosso doente observaram-se características clínico-patológicas distintas que não se enquadram dentro destas entidades.

O tratamento sintomático da anemia melhorou substancialmente as queixas subjectivas do doente. Ainda que as lesões angiomasas do BRBNS sejam habitualmente estáveis ou pouco evolutivas, mantemos vigilância periódica para a eventualidade de complicações digestivas e hepáticas, dado o contexto de alcoolismo crónico que agrava substancialmente o prognóstico deste caso.

CONCLUSÃO

As circunstâncias da descoberta do BRBNS são dominadas pela hemorragia digestiva²⁻⁴ alta e/ou baixa e

pelas lesões vasculares cutâneas; assim, este síndrome tem sido descrito principalmente por gastroenterologistas e dermatologistas, apenas ocasionalmente por internistas.

Alguns autores consideram que as lesões angiomasas digestivas são evolutivas⁶, pelo que preconizam uma vigilância regular e prolongada dos doentes portadores deste síndrome.

AGRADECIMENTO:

Os autores agradecem ao Serviço de Dermatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra e ao Serviço de Gastroenterologia do Centro Hospitalar de Coimbra, toda a colaboração prestada no estudo do doente.

BIBLIOGRAFIA

1. ENJOLRAS O: Malformations vasculaires complexes disséminées. R Prat 1992; 42 (16): 2044-2047
2. YACOB M., GNAOUI A., ABROUG S: Le Syndrome de "Blue Rubber Bleb Naevus" (Syndrome de Bean), cause inhabituelle de saignement digestif. Ann Pediatr Paris 1993; 40 (3): 157-161
3. MOODLEY M, RAMDIAL P: Blue rubber bleb nevus syndrome: case report and review of the literature. Pediatrics 1993; 92 (1): 160-162
4. SUMI Y; TAGUCHI N; KANEDA T: Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome with oral hemangiomas. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1991; 71 (1): 84-86
5. ROOK, WILKINSON, EBLING: Textbook of Dermatology, R. H. Champion, J. L. Burton & F. J. G. Ebling-Blackwell Scientific Publications 1992; 1: 500-501
6. JUMBON O, BUREAU B, FLEISCHMANN: Blue Rubber Bleb Nevus. Ann Dermatol Venereol 1993; 120 (3): 241-243
7. MORRIS L; LYNCH PM; GLEASON WA Jr; SCHAUDER C; PINKEL D; DUVIC M: Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: Laser photocoagulation of colonic hemangiomas in a child with microcytic anemia. Pediatr Dermatol 1992; 9 (2): 91-94
8. WONG YC; LI YW; CHANG MH: Gastrointestinal bleeding and paraparesis in Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome. Pediatr Radiol 1994; 24 (8): 600-601
9. LEVER WF, SCHAUMBURG-LEVER G: Histopatologia da pele. Editora Manole Ltda. 1991; 2: 629-630
10. BUCHI KN: Vascular malformations of the gastrointestinal tract. Surg Clin North Am 1992; 72 (3): 559-570