PICTURES IN DIGESTIVE PATHOLOGY

Blue Rubber Bled Nevus syndrome: three cases

M. Muñoz-Navas, I. Fernández-Urién, E. Espinet, M. Betés, C. Carretero and J. C. Súbtil

Service of Digestive Diseases. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona, Spain

Fig. 1. Blue Rubber Bled Nevus syndrome skin lesions, typically located on the forearm.

Lesiones cutáneas del síndrome de Blue Rubber Bled Nevus de localización típica en antebrazo.

Fig. 2. Angiomatous lesions characteristic of the Blue Rubber Bled Nevus syndrome in the colon.

Lesiones angiomatosas típicas del síndrome de Blue Rubber Bled Nevus localizadas en colon.

Fig. 3. Multiple, closely clustered angiomatous lesions with a slightly depressed apex in the colon.

Múltiples lesiones angiomatosas ligeramente deprimidas en su ápice, situadas en el colon y muy próximas entre sí.

In recent years, three cases of Blue Rubber Bled Nevus Syndrome (BRBNS) have been diagnosed in our center. In the younger patients (18 and 49-year old), endoscopic examinations were indicated because of the presence of iron deficiency anemia (IDA); in the older patient (77-year old), endoscopy was performed because of hematochezia without laboratory or clinical involvement. In all patients, we observed nodular, bluish, tender, wrinkled or slightly depressed lesions at the skin and gastrointestinal (GI) tract. Most severe cutaneous lesions were observed on the upper limbs of the older patient (Fig. 1). On the other hand, endoscopic examinations of patients with IDA showed many of these lesions throughout the GI tract, and the greater ones were located in the colon (Figs. 2 and 3). Because of the symptoms of these three patients were mild, they were treated with conservative measures. Outcome was favorable in all cases. BRBNS, also known as Bean's syndrome, is a rare and probably inherited disorder characterized by the presence of cutaneous hemangiomas and vascular tumors of the GI tract (1,2). The lesions in the GI tract are usually multiple and may involve

any portion of the GI tract; however, the small bowel and the distal colon are most commonly affected. Moreover, skin lesions (single or multiple) usually develop on the trunk, face and upper extremities (3). Although most patients remain asymptomatic, they may suffer from chronic blood loss and therefore IDA (3,4). The diagnosis, when GI involvement is suspected, must include endoscopic techniques. Most patients respond to supportive therapy such as iron supplementation and blood transfusion when required (3,4). For chronic and recurrent bleeding, medical, endoscopic and surgical therapies have been used (3-5).

REFERENCES

1. Gascoyen M. Case of naevus involving the parotid gland and causing death from suffocation: Naevi of the viscera. Trans Pathol Soc Lond 1860; 11: 267.
2. Bean WB. Blue rubber bleb nevi of the skin and gastrointestinal tract. Vascular spiders and related lesions of the skin. Springfield, Illinois: Charles C Thomas, 1958. p. 178-85.
3. Dwivedi M, Misra SP. Blue rubber bleb nevus syndrome causing upper GI hemorrhage: a novel management approach and review. Gastrointest Endosc 2002; 55: 943-6.
4. Beck PL, Aspinall AI, Kilvert VM, Dort J. Blue rubber bleb nevus syndrome. Gastrointest Endosc 2002; 56: 598-600.
5. Back YT, Oh CH, Kim JH, Lee CH. Blue rubber bleb nevus syndrome: endoscopic removal of the gastrointestinal hemangiomas. Gastrointest Endosc 1997; 45: 90-2.

Síndrome de Blue Rubber Bled Nevus: tres casos

M. Muñoz-Navas, I. Fernández-Urién, E. Espinet, M. Betés, C. Carretero y J. C. Súbtil

Servicio de Aparato Digestivo. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona

En los últimos años, tres pacientes han sido diagnosticados de síndrome de blue rubber bleb nevus en nuestro centro. En los dos pacientes más jóvenes (18 y 49 años), el motivo inicial del estudio endoscópico fue la presencia de anemia ferropénica y en el tercer paciente (77 años), hematoquecia en ausencia de repercusión clínica o analítica. En los tres pacientes se observaron lesiones cutáneas y digestivas nodulares, azuladas, blandas al tacto, de superficie rugosa e incluso, ligeramente deprimida. Las lesiones cutáneas más características se observaron en las extremidades superiores del paciente más anciano (Fig. 1). Por otro lado, en la exploración endoscópica de los dos pacientes con anemia ferropénica se observaron múltiples lesiones a lo largo de todo el tracto gastrointestinal, aunque de manera más evidente en el colon (Figs. 2 y 3). Los tres pacientes, ante la levedad de los síntomas referidos, fueron tratados con medidas conservadoras, evolucionando clínica y analíticamente de manera favorable. El SBRBN, también conocido como síndrome de Bean, es una entidad rara y probablemente hereditaria, que se caracteriza por la presencia de hemangiomas cutáneos y tumoraciones vasculares, fundamentalmente digestivas (1,2). Las lesiones gastrointestinales son generalmente múltiples y pueden estar localizadas en todo el tracto digestivo, pero con mayor frecuencia en el intestino delgado y en los tramos más distales del colon (3). Por otro lado, las lesiones cutáneas (también únicas o múltiples) aparecen generalmente en tronco, cara y extremidades superiores (3). Aunque la mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos, pueden verse afectados por sangrados digestivos crónicos y consecuentemente, por anemia ferropénica (3,4). El diagnóstico, cuando se sospecha afectación del tracto gastrointestinal, se apoya en técnicas endoscópicas. La mayoría de los pacientes afectados por este síndrome, responden a medidas conservadoras como la administración de suplementos de hierro y hemotransfusiones (3,4). En el caso de pacientes con hemorragia digestiva crónica o refractaria al tratamiento conservador, existen otras opciones terapéuticas más complejas como el tratamiento médico, el endoscópico y finalmente el quirúrgico (3-5).