Caso radiológico de desafío diagnóstico

Dres. Daniel Pérez C⁽¹⁾, Andrés Labra W⁽²⁾, Jorge Pérez G⁽³⁾, Giancarlo Schiappacasse F⁽²⁾, Claudio Silva F-A⁽²⁾.

1. Residente Postgrado Programa de Especialidad en Radiología, Facultad de Medicina Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo. Santiago - Chile.

2. Médico Radiólogo, Facultad de Medicina Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo. Santiago - Chile.

3. Médico Infectólogo, Facultad de Medicina Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo. Santiago - Chile.

Historia clínica

Paciente de 59 años con historia de hemorragia digestiva baja a repetición y síndrome febril de origen no precisado. Se solicita estudio de TC de abdomen, pelvis y se presentan cortes representativos.

¿Cuál es su diagnóstico?

Figura 1.

Figura 2.

Diagnóstico y resultado en la página 81.

Resultado caso radiológico de desafío diagnóstico

Dres. Daniel Pérez C⁽¹⁾, Andrés Labra W⁽²⁾, Jorge Pérez G⁽³⁾, Giancarlo Schiappacasse F⁽²⁾, Claudio Silva F-A⁽²⁾.

1. Residente Postgrado Programa de Especialidad en Radiología, Facultad de Medicina Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo. Santiago - Chile.

2. Médico Radiólogo, Facultad de Medicina Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo. Santiago - Chile.

3. Médico Infectólogo, Facultad de Medicina Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo. Santiago - Chile.

...viene de la página 50.

Diagnóstico

Síndrome de Bean o del Nevo Azul

Discusión

El síndrome de Bean o del nevo azul es una entidad infrecuente caracterizada por la presencia de múltiples nevos azulados en la piel y malformaciones vasculares ubicadas en el tejido celular subcutáneo y en las paredes del tracto gastrointestinal, caracterizada por la presencia de múltiples nevos azulados en la piel y malformaciones vasculares (MAV) ubicadas en la piel, tejido celular subcutáneo y en las paredes del tracto gastrointestinal^(1,2). El diagnóstico es principalmente clínico, caracterizado por las múltiples lesiones cutáneas azulosas, de aspecto nodular, variables en tamaño que se distribuyen en forma generalizada. Tales lesiones corresponden a hamartomas vasculares.

En otros casos, el diagnóstico se realiza con la asociación a cuadros de anemia crónica y, en ocasiones, hemorragia digestiva baja. El estudio mediante tomografía computada (TC) permite determinar el grado de compromiso del tracto gastrointestinal y de los órganos internos.

La mayoría de los casos son esporádicos, pero hay una proporción menor que posee una herencia autosómica dominante^(1,2).

El estudio histológico de las lesiones ha demostrado que corresponden a MAV de bajo flujo, presentes desde el nacimiento, no existiendo registro de transformación maligna⁽²⁾.

Es importante recalcar que la principal diferencia entre los tumores vasculares, como los hemangiomas y las MAV, es que las primeras presentan un crecimiento neoplásico de células del endotelio vascular, mientras que las segundas corresponden a anomalías

en la estructura vascular sin proliferación neoplásica de células endoteliales⁽³⁾.

Las MAV crecen lentamente a través de los años y se vuelven sintomáticas con la edad. La pubertad, el embarazo, el trauma y las cirugías pueden agravarlas⁽³⁾.

Las MAV pueden dividirse en dos tipos principales: las de alto flujo y las de bajo flujo, pudiendo diferenciarlas por la presencia de vasos arteriales en las primeras⁽³⁾. Aquellas de bajo flujo son el tipo más frecuente, siendo una de sus características más relevantes la presencia de flebolitos^(2,3).

Existen varios síndromes caracterizados por la presencia de malformaciones vasculares de bajo flujo, la Tabla I las resume⁽³⁾.

Con respecto a las alteraciones cutáneas, éstas están presentes desde el nacimiento y experimentan crecimiento a través de los años. Algunas pueden comprometer músculos y articulaciones, produciendo deformidad de los huesos adyacentes. Típicamente miden entre 10 a 30 mm, son azuladas y tienen una consistencia gomosa, pudiendo ubicarse en extremidades, tronco, plantas y periné (Figura 1)⁽¹⁻⁴⁾.

Las malformaciones vasculares en las paredes del tracto gastrointestinal están presentes en todos los pacientes con síndrome de Bean, siendo el lugar más afectado el intestino delgado^(2,3,4).

Típicamente estas lesiones se manifiestan como hemorragia digestiva recurrente, requiriendo en algunas oportunidades tratamiento con hemoderivados. La evaluación de las lesiones gastrointestinales se puede realizar mediante estudios baritados, medicina nuclear, TC y resonancia magnética. Es importante recalcar que la naturaleza polipoídea de las lesiones puede servir como punto de anclaje para invaginaciones intestinales, las que han sido reportadas en la literatura⁽⁴⁾. Las MAV también pueden ser causa de vólvulos, infarto intestinal y prolapso rectal⁽²⁻⁴⁾.

En TC se describen múltiples flebolitos en el tracto gastrointestinal y en órganos internos; sin embargo hay que tener en consideración que el principal uso

de ella es para descartar complicaciones asociadas⁽²⁾. Pueden presentar malformaciones en órganos internos como hígado y riñones (presentes en el caso descrito).

Dentro de las complicaciones más frecuentes están la anemia crónica secundaria a hemorragia digestiva, desórdenes de la coagulación, hemotórax e hipercalcemia⁽²⁻⁴⁾.

El espectro de alteraciones que caracterizan este

cuadro es tan particular que prácticamente no existen diagnósticos diferenciales descritos⁽³⁾.

Las lesiones cutáneas no siempre requieren tratamiento a excepción de motivos cosméticos, pudiendo recurrir a la terapia con laser o escleroterapia^(1,2).

El tratamiento de las lesiones del tracto gastrointestinal puede realizarse mediante endoscopia, recurriendo a ligaduras o a escleroterapia⁽²⁾.

Clasificación de los síndromes con malformaciones vasculares

Bajo flujo	Alto flujo
<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Klippel – Trenaunay - Síndrome de Sturge Weber - Síndrome de Bean o del nevo azul - Síndrome de Proteus - Síndrome de Gorham – Stout - Síndrome de Maffucci 	<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Parker Weber - Síndrome de Rendu – Osler – Weber - Síndrome de Cobb o metamétrico vascular - Síndrome de Wyburn - Mason

T. Nozaki, S. Nosaka, O. Miyazaki. "Syndromes Associated with Vascular Tumors and Malformations: A Pictorial Review" Radiographic 2013; 33: 175 - 195

Tabla I.

Figura 1. Corte axial a través de la raíz de los muslos. Lesiones de densidad de partes blandas bien definidas, que realzan con el medio de contraste intravenoso, ubicadas en la piel y tejido celular subcutáneo de los muslos. Estas lesiones también se encontraban presentes en el tórax, abdomen, extremidades y en el espesor de los músculos glúteos mayores.

Figura 2. Corte axial a través del abdomen bajo. Múltiples malformaciones vasculares, algunas de ellas calcificadas ubicadas en la pared del tracto gastrointestinal.

Figura 3. Reconstrucción coronal MIP. Malformaciones vasculares ubicadas en el hígado, destacando una malformación vascular de 30 mm ubicada en el segmento VIII. También puede identificarse una arteria hepática prominente.

Figura 5. Múltiples nevos azulados ubicados en el dorso del paciente, algunos de comportamiento exofítico. Estas lesiones estaban distribuidas a través de todo el cuerpo.

Figura 4. Corte axial a través del riñón derecho donde destaca la presencia de otras malformaciones vasculares.

Bibliografía

1. Sandhu KS, Cohen H, Radin R, Buck FS. "Blue rubber bleb nevus syndrome". Dig Dis Sci 1987; 32(2): 214-221.
2. Kassarian A, Fishman SJ, Fox VL, Burrows PE. "Imaging Characteristics of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome". AJR 2003; 181: 1041-1048.
3. Nozaki T, Nosaka S, Miyazaki O, Makidono A, Yamamoto A, Niwa T, et al. "Syndromes Associated with Vascular Tumors and Malformations: A Pictorial Review". RadioGraphics 2013; 33: 175-195.
4. Tyrrel RT, Baumgartner BR, Montemayor KA. "Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: CT Diagnosis of Intussusception". AJR 1990 Jan; 154 (1): 105-106.

Pérez D. Síndrome de Bean o del Nevo Azul. Rev Radiol 2014; 20(2): 50, 81-83.

Correspondencia: Daniel Pérez C. / jdperez@gmail.com.

Trabajo recibido el 08 de noviembre de 2013. Aceptado para publicación el 22 de mayo de 2014.