

Síndrome de los Nevus Azules Cauchosos

Síndrome de los Nevus Azules Cauchosos

*Clara Ines Jaramillo
Alejandro Vélez Hoyos
Verónica Molina Vélez*



Figura 1. Lesiones nodulares, blandas en la muñeca

Palabras clave: nevus azules cauchosos.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de sexo masculino de 18 años de edad, nacido en Ituango (Antioquia) y residente en Medellín, quien consulta por lesiones nodulares, azul-violáceas, blandas, dolorosas, de forma espontánea en antebrazo y muñeca izquierda desde los 7 años de edad (Figura 1).

AF: hermana presenta una lesión similar en región poplítea izquierda.

El estudio histopatológico demostró en dermis una neoplasia benigna de origen vascular, compuesta por vasos dilatados de diferente forma y tamaño, con espacios

RESUMEN

Se presenta un caso de nevus azules cauchosos, en un hombre de 18 años de edad, con lesiones nodulares dolorosas azul-violáceas en antebrazo y muñeca izquierda desde los 7 años de edad. Los rayos X no mostraban ninguna alteración ósea. La biopsia de piel reportó hemangiomas cavernosos.

Clara Inés Jaramillo, Dermatóloga, Docente Universidad Pontificia Bolivariana (UPB), Medellín, Colombia.

Alejandro Vélez Hoyos, Patólogo, Docente UPB. **Verónica Molina Vélez**, Residente II Dermatología UPB, Clínica Universitaria Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Verónica Molina Vélez, Clínica Universitaria Bolivariana, teléfono-Fax: 4415900, calle 78B No. 72 A-109, Medellín, Colombia.

Síndrome de los Nevus Azules Cauchosos

congestivos con glóbulos rojos en su interior, revestidos por células endoteliales con un estroma en áreas fibrosas (Figura 2).

Rx de manos: sin ninguna alteración ósea (Figura 3).

Endoscopia digestiva superior: lesión angiomatosa en esófago compatible con la enfermedad.

Hb: 16.3gm/dl.

Hcto: 46.8 %

COMENTARIO

El síndrome de los nevos azules cauchosos es una entidad rara, autosómica dominante, caracterizada por múltiples malformaciones venosas de la piel y del tracto gastrointestinal.¹ Aunque el primer reporte se atribuye a Gascoyen en 1860, fue William Bennett Bean en 1958 quien describió el síndrome como se conoce hoy.

Se han descrito tres tipos de lesiones cutáneas: nódulos grandes, deformantes, azulosos, nódulos más pequeños azules oscuros, como , y lesiones maculares azules con parches negros. Su tamaño varía desde pocos milímetros hasta los 5 cm de diámetro. Se presentan en cualquier parte del cuerpo, pero se localizan principalmente en tronco, periné y extremidades superiores.² Otros sitios reportados son nasofaringe, pulmón, corazón, hígado, bazo, SNC, ojo, tracto urinario, músculos y articulaciones.³

Las lesiones son de consistencia blanda y cauchosa, además de dolorosas de forma espontánea, aunque éste también puede ser desencadenado por trauma ó presión. Algunas pueden presentar sudoración en su superficie. Se presentan desde el nacimiento, pero a menudo aparecen durante la infancia y ocasionalmente en la vida adulta, sin tendencia a la regresión espontánea.

Lesiones similares ocurren en el tracto gastrointestinal a cualquier nivel, pero especialmente en el intestino

delgado donde sangran frecuentemente dando lugar a una anemia severa.³

El diagnóstico es clínico, histopatológico y radiológico. Se complementa su estudio con examen hematológico, endoscópico y de sangre oculta en heces para descartar algún sangrado gastrointestinal.² Estas lesiones pueden ser visualizadas con TAC, pero la resonancia magnética da una mejor resolución.⁵

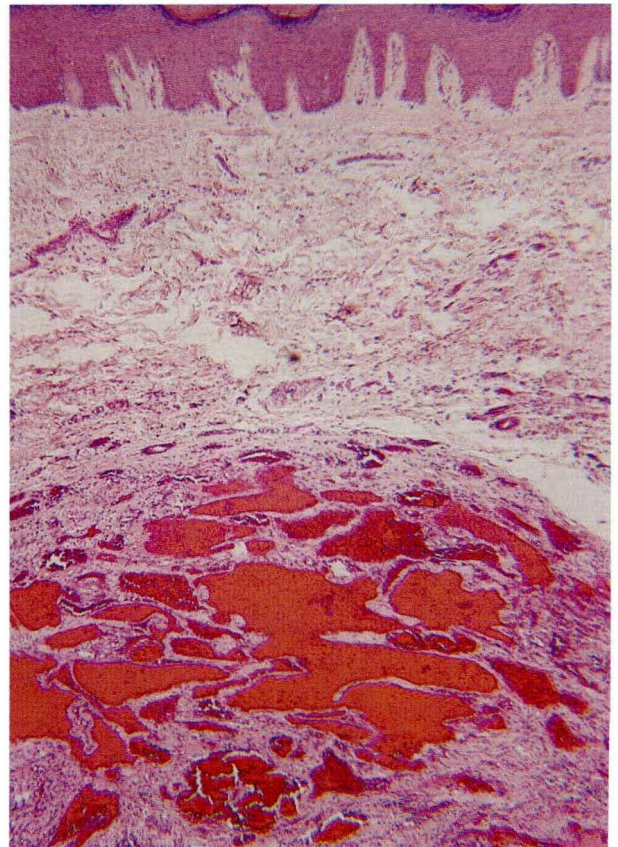


Figura 2.
Vasos dilatados de diferentes tamaños en dermis

Histopatológicamente los nódulos se caracterizan por la presencia de vasos dilatados de pared delgada, con una o dos capas de células endoteliales, a menudo conteniendo células de músculo liso asociado a glándulas sudoríparas ecrinas.²

Síndrome de los Nevus Azules Cauchosos



Figura 3
Rx manos
normal.

Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran: el síndrome de Maffucci como el principal, el cual se descarta por la ausencia de los encondromas y las deformidades óseas característicos de éste, la hemangiomatosis congénita difusa, los angioqueratomas múltiples y los tumores glómicos múltiples.⁴

El manejo depende del síntoma en particular de cada paciente. Tratamiento para el dolor, la administración de hierro oral y transfusiones sanguíneas son tratamientos paliativos de la anemia. Las lesiones deformantes o disfuncionales requieren excisión quirúrgica, criocirugía o tratamiento con laser de CO₂.²

CONCLUSIONES

Se presenta un caso representativo del síndrome de los nevus azules cauchosos en un hombre de 18 años de edad, de aparición en la infancia, el cual se manifestó por nódulos blandos azulados dolorosos, con sudoración en su superficie, localizados en extremidad superior izquierda y omoplato del mismo lado. La endoscopia sugirió compromiso esofágico angiomatoso. Su tratamiento ha sido conserva.

SUMMARY

A case of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome is described in a 18-year-old man, who presented painful, blue-purple nodular lesions in upper arm since seven years old. X-rays show no osseous involvement. Histologic examination of nodular lesion demonstrates cavernous hemangioma.

Key words: Blue Rubber Bleb Nevus.

BIBLIOGRAFÍA

1. McKinlay JR, Kaiser J, Barret TL et al. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Cutis*. 1998; 62: 97-98.
2. Nancy B. Esterly. Cutaneous Hemangiomas, vascular stains and Malformations, and associated syndromes. *Curr Probl Dermatol* 1995: 84-85.
3. Atherton DJ. Naevi and other developmental defects. En: Rook, Wilkinson, Ebling. *Textbook of Dermatology*. Oxford. Osney Mead 1998: 588-589.
4. Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome. En: Joel L. Spitz. *Genodermatoses*. U.S.A. Williams-Wilkins 1996: 108-109.
5. Patricia E. Burrows, Tal L, Harriet P et al. Diagnostic imaging in the evaluation of vascular birthmarks. *Dermatologic Clinics*. 1998; 16:479-481.