

SÍNDROME DE BEAN COMO CAUSA RARA DE OBSTRUÇÃO INTESTINAL

BEAN'S SYNDROME AS A RARE CAUSE OF INTESTINAL OBSTRUCTION

Feliph Miquéias Alcântara de Souza¹; Ana Clara Leal Soares¹; João Abner Marins Munhoz¹; Marco Antônio Carvalho Guedes²; Elcimar dos Reis da Silva³; Hercules Magalhães Olivense do Carmo^{1,2,3}.

RESUMO

A síndrome de Bean, ou *Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome* (BRBNS), é uma desordem vascular rara, caracterizada por malformações venosas multifocais que podem acometer, virtualmente, qualquer parte do corpo. A maioria dos casos ocorre de forma esporádica, no entanto, muitos casos familiares levam a crer que há uma relação genética. O diagnóstico precoce, sobretudo com tratamento adequado, aumenta significativamente a qualidade de vida dos pacientes, bem como reduzem os riscos de complicações fatais. Aqui relatamos um caso cirúrgico relevante, não só por relacionar-se com uma condição infrequente, mas por sua apresentação atípica: BRBNS em um garoto de 13 anos de idade com história de anemia crônica evoluindo com abdômen agudo obstrutivo por intussuscepção intestinal.

Descritores: Anemia. Intussuscepção. Abdômen Agudo. Hemangioma.

ABSTRACT

The Beans syndrome, or Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome (BRBNS), is a rare vascular disorder characterized by multifocal venous malformations that can affect virtually any part of the body. Most cases occur sporadically, however, many familial cases lead one to believe that there is a genetic relationship. Early diagnosis, especially with adequate treatment, significantly increases patient's quality of life, as well as reduces the risk of fatal complications. Here we report a relevant surgical case, not only because it relates to an infrequent condition, but because of its atypical presentation: BRBNS in a 13-year-old boy with a history of chronic anemia evolving to acute obstructive abdomen due to intestinal intussusception

Keywords: Anemia. Intussusception. Abdomen. Acute. Hemangioma.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Bean, ou BRBNS, é uma desordem vascular rara caracterizada por malformações venosas multifocais que podem acometer, virtualmente, qualquer parte do corpo¹.

Gascoyen, em 1860, foi o primeiro médico a descrever um caso de BRBNS, no entanto, o termo só foi cunhado por William Bennet Bean 100 anos depois. Bean expressou BRBNS, que em tradução livre para o português seria Síndrome do Nevo em Bolha de Borracha Azul, devido ao aspecto bolhoso e coloração azulada, bem como consistência elástica das lesões^{2,3}.

A maioria dos casos ocorre, aparentemente, de forma esporádica, dado que a patogênese ainda não é conhecida. No entanto, muitos casos familiares levam a crer que há uma relação entre a doença e o cromossomo 9P².

Mais de 200 casos de BRBNS já foram relatados⁴ e estima-se que sua incidência seja de 1 para cada 14000 nascidos. Geralmente, os portadores já nascem apresentando lesões, mas também podem desenvolvê-las durante a infância². Essas costumam aumentar em tamanho e em número com o avançar da idade³. Além disso, é uma doença que acomete igualmente ambos os sexos⁴.

Virtualmente, o BRBNS pode acometer qualquer órgão/tecido do corpo². Sabe-se, sobretudo que, cerca de 93% dos casos cursam com lesões dermatológicas e que 76% acometem o trato gastrointestinal (TGI). Portanto, esses são os tecidos mais comumente acometidos; tal que somente apenas 7% dos pacientes não vão apresentar lesões de pele no momento do diagnóstico¹.

¹ Universidade Federal do Acre, Faculdade de Medicina, Rio Branco, AC, Brasil.

² Secretaria Estadual de Saúde do Acre, Programa de Residência Médica em Cirurgia Geral, Rio Branco, AC, Brasil.

³ Secretaria Estadual de Saúde do Acre, Serviço de Cirurgia Geral, Rio Branco, AC, Brasil.

Quando ao acometimento dermatológico, como descrito por Bean, podemos encontrar três tipos de lesões: cavernosas grandes e desfigurantes; pápulas ou máculas azul-escuro, compressíveis e apresentando rápido reenchimento à descompressão (também denominadas "blue rubber nipple"); e, por fim, o terceiro tipo, caracterizada por mácula ou pápula de aspecto irregular com coloração azulada. O segundo tipo de lesão é o mais comumente encontrado na clínica, no entanto, é importante frisar que o paciente pode apresentar, de forma simultânea e aleatória, qualquer dos três tipos de lesão^{1,4,5}. Apesar de poderem acometer qualquer região da pele, observou-se uma predileção pelas regiões de tronco e extremidades. Além disso, é preciso destacar que essas lesões podem cursar com hiperidrose e dor noturna⁴.

Ao acometer o TGI, particularmente o intestino delgado, o paciente tipicamente apresenta anemia ferropriva secundária a sangramentos, geralmente traduzidos por melena intermitente. Apresentações mais agressivas como enterorragia maciça, intussuscepção, ruptura, gangrena, volvo e infarto são incomuns^{1,2}.

O diagnóstico precoce, com tratamento adequado, aumenta significativamente a qualidade de vida dos pacientes, bem como reduzem os riscos de complicações fatais. Baseia-se na apresentação clínica de lesões típicas associadas com sangramentos intestinais. Acredita-se que métodos de imagem não invasivos acabam por subestimar o número de lesões sendo, portanto, o método de escolha a endoscopia. Apesar de não necessário, o exame histológico das lesões também pode auxiliar no diagnóstico².

Candarelli-Leite *et al.*⁶ propõem que a radiografia com contraste baritado pode evidenciar defeitos de enchimento polipoides; a tomografia computadorizada (TC) de abdome: múltiplos flebólitos, representando hemangiomas cavernosos; ressonância nuclear magnética (RNM): lesões bem definidas com sinais isointensos em T1 e hiperintensos em T2, e captação de baixo fluxo e homogênea de contraste.

Ainda hoje, não há consenso quanto à terapêutica para o BRBNS. O tratamento deve ser individualizado, de acordo com a extensão e agressividade da doença. Dentre o arsenal terapêutico, encontram-se principalmente: hemotransfusões, abordagem

cirúrgica das lesões, tratamento endoscópico e farmacológico². Há um crescente número de trabalhos que afirmam, entretanto, a eficácia de inibidores de mTOR como o Sirolimus¹.

Em geral, o prognóstico é bom, dependendo do local e severidade das lesões. Por exemplo, malformações venosas por BRBNS no sistema nervoso central apresentará, obviamente, pior prognóstico¹.

RELATO DO CASO

Paciente, sexo masculino, 13 anos de idade, natural e procedente de Rio Branco-AC, com história de anemia há quatro anos, foi admitido em unidade de urgência e emergência de Rio Branco-AC, no dia 22/09/2013, com queixa de dor abdominal difusa, de forte intensidade, associada a náuseas, vômitos, distensão abdominal e parada de eliminação de fezes e flatos há cinco dias.

O paciente foi internado e, solicitado exames complementares: hemograma (Hb=7.9 e Ht=27), glicose, ureia, creatinina, TGO, TGP, sódio, potássio e ultrassonografia (USG) de abdome total. Todos os exames bioquímicos, excetuando-se hemograma, mostraram-se dentro dos padrões de normalidade. A USG evidenciou fígado, vesícula biliar, pâncreas, rins, baço e bexiga sem alterações; porém, formação de aspecto circular com líquido retido em seu interior e área ecogênica central irregular (Sinal do Alvo), em topografia hipogástrica, medindo 71x66cm: achado sugestivo de intussuscepção intestinal.

Dadas essas condições, segundo o diagnóstico de abdome agudo obstrutivo, indicou-se laparotomia exploradora. O ato cirúrgico revelou: segmento ileal causando intussuscepção e, portanto, obstrução, a 60 cm da válvula ileocecal com necrose de parede; moderada quantidade de líquido amarelo citrino na cavidade abdominal; e múltiplos hemangiomas em parede intestinal. Foi realizada enterectomia segmentar de 15-60cm da válvula ileocecal com posterior anastomose término-terminal e apendicectomia incidental por presença de fecalito. O anatomopatológico da porção ileal doente (Figura 1) mostrou tratar-se de uma ileíte crônica em surto agudo com extensas áreas de necrose transmural.

Durante internação houve episódios de hematêmese de moderada quantidade, necessitando de transfusões sanguíneas.



Figura 1. Ressecção de alça intestinal necrosada.

Realizou-se, então, endoscopia digestiva alta (EDA) que revelou ectasia vascular gástrica.

Após estabilização clínica e resolução do quadro abdominal, recebeu alta do serviço de urgência e emergência com encaminhamento para acompanhamento ambulatorial.

O paciente evoluiu com história de hemorragia digestiva alta de pequena monta recorrente, necessitando de várias transfusões sanguíneas, ao longo dos anos. Desenvolveu também, no entanto, aloimunização eritrocitária, limitando os números de transfusões. Tais condições proporcionaram comprometimento importante de sua qualidade de vida.

Em 2015, aos cuidados da cirurgia vascular, o paciente foi submetido à escleroterapia, com várias aplicações, em lesões dermatológicas hemangiomatosas (Figuras 2 e 3).



Figura 2. Oroscoopia do paciente.



Figura 3. Ectoscopia revelando lesões em face palmar e segundo dedo.

Em 2016, realizou nova EDA denotando progressão da doença: lesões vasculares compatíveis com hemangioma e vestígios de sangramento recentes, localizadas em esôfago, corpo e antro gástricos (Figura 4).

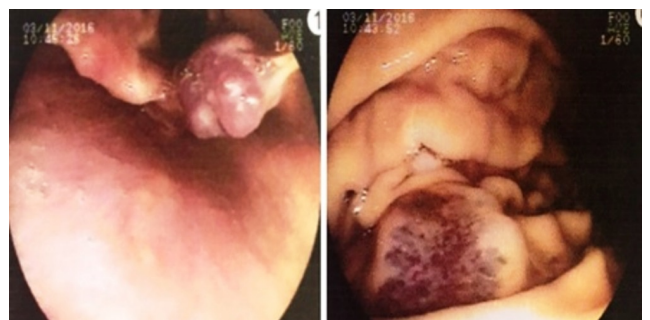


Figura 4. EDA de 2016 denotando lesões de esôfago (esquerda) e estômago (direita), respectivamente.

Em 2017, novos exames de imagem foram solicitados. Videocolonoscopia: presença de lesões elevadas, algumas sésseis e outras subpendiculadas, vinhosas, lobuladas, de aspecto vascular, de tamanhos variados de aproximadamente 1-2cm, distribuídas desde de o reto até o transverso; EDA (Figura 5): esôfago com lesão elevada, vinhosa, de aspecto vascular, com superfície regular, medindo cerca de 1,5cm, compatível com hemangioma; estômago com

múltiplas lesões elevadas, vinhosas, de aspecto vascular, com tamanho variando entre 0.5 a 2cm, distribuídas por toda mucosa gástrica, predominantemente em corpo e fundo, correspondendo a hemangiomas.

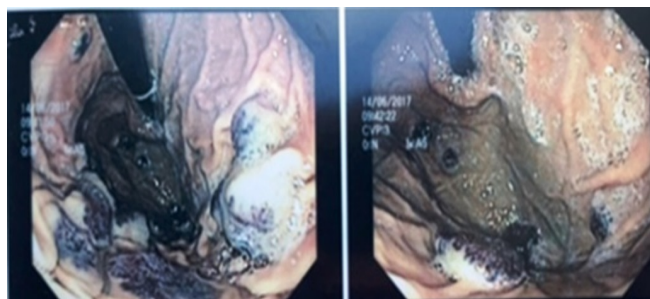


Figura 5. EDA de 2017 denotando a progressão das lesões de estômago.

Após o acompanhamento multidisciplinar do diagnóstico de BRBNS foi firmado e em junho de 2017 o paciente foi referido para centro especializado em Brasília-DF para tratamento.

DISCUSSÃO

Um paciente acometido por BRBNS pode apresentar centenas de lesões cutâneas, no entanto, são as lesões gastrointestinais que possuem maior relevância clínica. Esses pacientes apresentam sangramentos do TGI de maneira visível, geralmente por meio de melena intermitente, ou apenas perceptível ao exame de sangue

explicitado no caso relatado por Texeira³: uma jovem diagnosticada, aos 19 anos, com história de anemia refratária há 10 anos, que contraiu HIV em uma das transfusões sanguíneas. Portanto, o manejo terapêutico desses pacientes deve almejar a erradicação de sangramentos.

Foram revisados aqui 13 outros casos de BRBNS (Tabela 1) em que se pôde observar a relevância dos sangramentos gastrointestinais e do diagnóstico tardio. Dos 13 casos aqui referidos, constatou-se em oito, o diagnóstico tardio (61,5%), sendo que destes, seis (75%) apresentaram anemia e cinco (62,5%), de forma concomitante, clínica de sangramento visível.

Apesar de lesões numerosas e possibilidade de recidiva, o tratamento cirúrgico, nos casos de acometimento do TGI, deve ser estimulado a fim de reduzir a sintomatologia bem como sangramentos. Dado a multiplicidade das lesões, são cirurgias longas e demoradas. Tal manejo cirúrgico pode ser realizado por meio de ressecções radicais (em casos graves), ressecções localizadas ou segmentais, polipectomia, ligadura e rafia. Além disso, pode-se contar com o tratamento endoscópico com ligadura elástica em alguns casos, especialmente oculto em fezes. Cursam, portanto, com anemia crônica necessitando de múltiplos procedimentos de hemotransfusão, os quais apresentam riscos inerentes como

Tabela 1. Tabela resumindo os dados dos relatos de casos de BRBNS revisados.

Referência	Idade e sexo no momento do diagnóstico (H/M)	Quais órgãos/tecidos foram acometidos?	Houve sinais ou sintomas de sangramento gastrointestinal?	Anemia
Aron J (1)	89 anos (H)	TGI e pele.	Sim	Sim
Tang X (2)	15 anos (M)	Pele	Não	Sim
Texeira MG (3)	19 anos (M)	Pele	Sim	Sim
Sangwan A (4)	11 anos (M)	Pele	Não	Não
	PN (H)	Pele	Não	Não
Nahm W (5)	1 mês (M)	Pele	Não	Não
	RN (H)	Pele	Não	Não
Wang Y (7)	19 anos (H)	Pele e TGI	Sim	Sim
Wang KL (8)	12 anos (M)	Pele e TGI	Não relatado	Não
Li Z (9)	14 anos (M)	Pele e TGI	Sim	Sim
	10 anos (M)	Pele e TGI	Sim	Sim
Rešić A (10)	23 meses (M)	Pele e TGI	Não	Não
Ocampo-Garza (11)	RN (H)	Multivisceral	Não	Não

H: masculino; M: feminino.

nas lesões gástricas e também no ato operatório para mapear lesões não visíveis ao cirurgião^{12,13}.

Na experiência clínica de Fishman e colaboradores¹², em que 10 pacientes, apresentando sangramentos gastrointestinais devido à BRBNS, foram submetidos ao tratamento cirúrgico das lesões, apenas três apresentaram falha terapêutica no seguimento pós-operatório: apenas um, após dois anos da cirurgia, apresentou recidiva dos sangramentos; os outros dois pacientes, com enorme número de lesões, apresentaram lesões residuais ou recidivas sem sangramento.

O caso aqui relatado torna-se relevante ao passo que representa uma raridade cirúrgica, não só por relacionar-se com uma condição rara, mas por sua apresentação atípica: BRBNS evoluindo com abdome agudo obstrutivo por intussuscepção intestinal. Um caso semelhante ao relatado por Wang e colaboradores⁷.

REFERÊNCIAS

1. Aron J, Couturier A, Sinayoko L, Duedal V, Ridet C, Touzot M. An unusual cause of gastrointestinal bleeding in a hemodialysis patient. *Hemodial Int*. 2018;107(1):7-9.
2. Tang X, Gao J, Yang X, Guo X. A 10-year delayed diagnosis of blue rubber bleb nevus syndrome characterized by refractory iron-deficiency anemia: a case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(22):e10873.
3. Teixeira MG, Perini MV, Marques CFS, Habr-Gama A, Kiss D, Gama-Rodrigues JJ. Blue rubber bleb nevus syndrome: case report. *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo*. 2003;58(2):109-12.
4. Sangwan A, Kaur S, Jain VK, Dayal S. Blue rubber bleb nevus syndrome: a rare multisystem affliction. *Dermatol Online J*. 2015;20(2): pii: 13030/qt6m48434g.
5. Nahm WK, Moise S, Eichenfield LF, Paller AS, Nathanson L, Malicki DM, et al. Venous malformations in blue rubber bleb nevus syndrome: variable onset of presentation. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50(5 Suppl):S101-6.
6. Cardarelli-Leite L, Velloni FG, Salvadori PS, Lemos MD, D'Ippolito G. Abdominal vascular syndromes: characteristic imaging findings. *Radiol Bras*. 2016;49(4):257-63
7. Wang Y, Zhao X, You X. Blue rubber bleb nevus syndrome coexisted with intestinal intussusception: a case report. *Pan Afr Med J*. 2014;17:212.
8. Wang KL, Ma SF, Pang LY, Zhang MN, Hu LY, Liu MJ, et al. Sirolimus alternative to blood transfusion as a life saver in blue rubber bleb nevus syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(8):e9453.
9. Li Z, Yuan H, Yu D, Victor N, Chen Y, Feng J, et al. The surgery for blue rubber bleb nevus syndrome. *Ann Med Surg (Lond)*. 2016;5:93-6.
10. Rešić A, Močić Pavić A, Čizmić A, Potočnjak I. Images in vascular medicine. Blue rubber bleb nevus syndrome: a rare cause of gastrointestinal bleeding and vascular anomaly in children. *Vasc Med*. 2018;23(1):82-3.
11. Ocampo-Garza J, Salas-Alanís JC, Ponce-Camacho MA, Rosales-Solis GM, Miranda Maldonado I, Elizondo-Riojas G, et al. Fatal Outcome from brain vascular lesions in a neonate with blue rubber bleb nevus syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2016;33(1):e29-31.
12. Fishman SJ, Smithers CJ, Folkman J, Lund DP, Burrows PE, Mulliken JB, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: surgical eradication of gastrointestinal bleeding. *Ann Surg*. 2005;241(3):523-8.
13. Chen W, Chen H, Shan G, Yang M, Hu F, Li Q, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: our experience and new endoscopic management. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(33):e7792.

Recebido em: 24/10/2018

Aceito para publicação: 14/11/2018

Conflito de interesses: Não

Fonte de financiamento: Não

Endereço para correspondência:

Hercules Magalhães Olivense do Carmo

E-mail: herculesdoc@uol.com.br