

Paciente masculino, 16 anos, com história de anemia ferropriva persistente secundária a hemorragia digestiva baixa (HDB) recorrente desde os 3 anos de idade sendo necessárias inúmeras hemotransfusões.

Antecedente cirúrgico de laparotomia aos 6 anos com realização de enterectomia (1,5 m de jejuno) e ressecção de 13 lesões cujo anatomopatológico concluiu se tratarem de hemangiomas cavernosos.

Foi admitido para investigação com relato de episódio de HDB há 30 dias. Apresentava-se hipocorado, com Hb: 4,1 g/dl e Ht: 12,5%. Estava em uso de talidomida. No exame físico destacava-se a presença de um nódulo violáceo em dorso de mão e diminuta lesão em pé (vide fotos abaixo).



Realizou tomografia de abdome identificou várias lesões com características vasculolinfáticas nas alças de intestino delgado e cólon. Identificadas também lesões na adrenal esquerda, peritônio, parênquima e hilo hepático.

Endoscopia digestiva alta sem alterações.

A colonoscopia (vide abaixo) evidenciou 4 lesões polipoides subpediculadas, medindo até 25mm, bem delimitadas, levemente violáceas, localizadas em cólon transversal, descendente, ângulo esplênico e reto, porém sem sinais de sangramento. Tais achados eram sugestivos de hemangiomas.



A enteroscopia alta identificou 2 lesões em jejuno: um hemangioma de 1,5 cm e uma angioectasia, ambas tratadas com argônio.

Baseado nos achados da colonoscopia e no passado de hemangiomas em intestino delgado foi aventada a hipótese da Síndrome do Nevo Azul (Blue Rubber Bleb Nevus – BRBN).

Neste caso, por conta do tamanho das lesões colônicas optamos por realizar o tratamento endoscópico com injeção de cianoacrilato. Esta conduta foi baseada em relatos da literatura que mostram uma boa taxa de sucesso e menor recorrência. O procedimento foi realizado sem intercorrências.

<http://endoscopiaterapeutica.com.br/wp-content/uploads/2017/06/blue-nevus-colon-cianoacrilato.mp4>

A colonoscopia de controle em 1 semana e após cerca de 5 meses apresentaram bons resultados. Paciente não apresentou mais HDB e manteve hemoglobina após 1 ano em torno de 15,1 g/dl e Ht de 43%.

Discussão

A Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome (SBRBN) é uma doença rara caracterizada por malformações vasculares (hemangiomas carvenosos) localizadas principalmente na pele e trato gastrointestinal. A maior parte dos casos são esporádicos, mas há alguns relatos em grupos de famílias, o que sugere ter uma base genética com herança autossômica dominante.

A maior morbidade desta doença se deve ao sangramento gastrointestinal, geralmente auto-limitado, evidenciando-se pela perda oculta nas fezes. A depender do tamanho e extensão dos hemangiomas pode ocorrer hematêmese, melena ou enterorragia. Outras complicações gastrointestinais, quando as lesões são de grandes dimensões, são: volvo, intussuscepção e isquemia intestinal.

O diagnóstico diferencial se dá com outras síndromes que cursam com lesões vaculares cutâneas e similares em outros órgãos que são:

- Redu Osler Weber (TGI e pulmão)
- Klippel- Trenaunay (osso, tecidos moles e S. Nervoso)
- Sturge Weber (meninges)
- Von Hippel Lindau (SNC e retina)
- Maffucci (esqueleto)
- Cobb (Medula espinhal)

Nos casos leves o tratamento é conservador com suplementação de ferro e/ou transfusões sanguíneas. Em casos de HDB recorrente é necessário o tratamento endoscópico ou eventualmente o cirúrgico. A ecoendoscopia pode ser útil para confirmar a natureza hemangiomatosa das lesões.

Para as lesões localizadas no trato gastrointestinal as modalidades terapêuticas endoscópicas a depender do tamanho e da extensão são:

- Terapia injetora com adrenalina
- Terapia térmica com Argônio
- Ligadura elástica
- Cianoacrilato
- Polipectomia
- Dissecção endoscópica submucosa

A recorrência das lesões é alta. Há possibilidade de tratamento farmacológico complementar com agentes antiangiogênicos ou antiproliferativos (talidomida, octreotide, corticoides, interferon gama).

O prognóstico depende da extensão do envolvimento visceral. Não há relação com transformação maligna.

Apesar da raridade do caso a mensagem a ser passada é que o tratamento endoscópico pode contribuir para a melhora na qualidade de vida com menor necessidade de hemotransfusões, menor custo e tempo de internação de pacientes. Optamos pela terapia com cianoacrilato por ser uma opção segura e eficaz.

* **Caso clínico relatado com a colaboração da Dra Marina Pamponet Motta.**

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Dwivedi M, et al. Gastrointestinal endoscopy 2002; 55(7): 943-946¹

Zurakowski J, et al. Endoscopy 2008, 40: E120-E121

Ferreira, M. J Port Gastroenterol 2009; 16;115-119

Mavrogenis, G. Endoscopy 2011, 43: E291-292

