



## EM-010 - TRATAMIENTO DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE BLUE RUBER BLEB EN SEGUIMIENTO EN UNA CONSULTA DE ENFERMEDADES RARAS

S. Moragón Ledesma<sup>1</sup>, S. Castañeda Pérez<sup>1</sup>, J. del Toro Cervera<sup>1</sup> y C. Muñoz Delgado<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Consulta de Enfermedades Raras. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** Exponer las opciones terapéuticas empleadas en tres pacientes afectas de síndrome de Blue Rubber Bleb (SBRB), en seguimiento en una consulta de enfermedades minoritarias de Medicina Interna del Hospital Gregorio Marañón.

**Métodos:** Revisión de la historia clínica de tres mujeres con SBRB.

**Resultados:** Las lesiones cutáneas son sometidas a resección quirúrgica. En una de ellos se emplea la escleroterapia percutánea con fines estéticos. Todas reciben tratamiento con hierro oral, no candidatas a tratamiento endoscópico. Un caso precisa transfusión de hemoderivados por hemorragia digestiva alta, iniciándose octreótido. Un paciente se trata con interferón, posteriormente reemplazado por sirólimus.

**Discusión:** La cirugía se emplea para las lesiones cutáneas, reduciendo el número de sangrados y mejoría del dolor<sup>1</sup>. Se ha descrito beneficio de sustancias esclerosantes o el láser de luz pulsada<sup>2</sup>. El uso de corticoides o el interferon no presentar mejoría significativa del sangrado<sup>3</sup>, aunque el octreótido parece disminuir el número de eventos hemorrágicos<sup>2,4,5</sup>. Las terapias endoscópicas son ampliamente utilizadas<sup>5</sup>. El uso de sirólimus se relaciona con mejoría de las lesiones cutáneas, disminución de fenómenos hemorrágicos y del requerimiento transfusional.

**Conclusiones:** El manejo de pacientes afectos de SBRB ha de ser multidisciplinar. Su escasa incidencia condiciona un bajo nivel de evidencia disponible; así pues, la terapia inmunomoduladora con sirólimus cobra un importante papel.

### Bibliografía

1. Ke-Ling W, Shu-Fang M, Pang L, Zhang M, Hu L, Liu M, et al. Sirolimus alternative to blood transfusion as a life saver in blue rubber bleb nevus syndrome A case report. *Medicine*. 2018;97:8.
2. Olsen TG, Milroy SK, Goldman L, Fidler JP. Laser surgery for blue rubber bleb nevus. *Arch Dermatol* 1979; 115: 81-2.
3. Jin XL, Wang ZH, Xiao XB, Huang LS, Zhao XY. Blue rubber bleb nevus syndrome: A case report and literature review. *World J Gastroenterol*. 2014;20:17254-9.

4. López B, Sanz S, Pérez M. Octreotida subcutánea para el tratamiento del síndrome del Blue Rubber Bled Nevus: a propósito de un caso. *Farm Hosp.* 2015;39(6):402-4.
5. Elguera-Falcón F. Síndrome de Bean. *Rev Soc Peru Med Interna.* 2018;31(4):151-5.