

# Síndrome de Bean: Hallazgos radiológicos y diagnósticos

Carolina Monserrate Rea Minango<sup>1</sup>, Patricia Musgo Balana<sup>1</sup>, Alvaro Blanco González<sup>1</sup>, Esther Yagüe Zapatero<sup>1</sup>, Pelayo Brañanova López<sup>1</sup>, Laura Díaz Mallo<sup>1</sup>, Luis Albors Vals<sup>1</sup>, Paula Gallego Ferrero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital El Bierzo, Ponferrada

# Objetivo docente

- Describir las características clínicas y radiológicas de esta entidad en los diversos métodos de imagen.
  - Conocer los principales diagnósticos diferenciales de esta patología.
-

# Revisión del tema

- El síndrome de Bean o del nevus azul en tetina de goma se caracteriza por la presencia de malformaciones venosas multifocales que afectan con frecuencia a la piel y el tracto gastrointestinal, pudiendo afectar también al cerebro, riñones, pulmones, ojos, huesos y a otros órganos.
  - La expresión clínica de esta patología varía dependiendo del órgano afectado. Frecuentemente estas malformaciones son intestinales y pueden aparecer a cualquier nivel y condicionar hematemesis, melena o sangrado rectal. A largo plazo estos pacientes pueden desarrollar anemia derivada de la hemorragia gastrointestinal crónica. Las complicaciones son el vólvulo, la invaginación y el infarto intestinales. En el caso de que estas malformaciones se presenten en el sistema músculo-esquelético los pacientes pueden presentar hemartros.
  - Dentro del diagnóstico diferencial se incluyen a los síndromes de Klippel-Trenaunay-Weber, esclerodermia (CREST), y el síndrome Rendu-Osler-Weber, así como a los tumores vasculares
-

# Revisión del tema

- Típicamente las lesiones dérmicas se localizan en extremidades, tronco, plantas del pie y zona perineal y se presentan como “botones” azules cubiertos de piel, duros o pueden presentarse como máculas irregulares que cambian de coloración a la presión.
  - El estudio Doppler puede confirmar el bajo flujo en estas lesiones y la RM nos permite evaluar la profundidad de las mismas y afectación de estructuras óseas o articulaciones.
  - Las lesiones intramuscularea pueden causar deformidad en el hueso adyacente al causar presión directa.
  - Las lesiones intraarticulares pueden causar alteración en la biomecánica y daño del cartílago a largo plazo por la hematosi a repetición.
-

# Revisión del tema

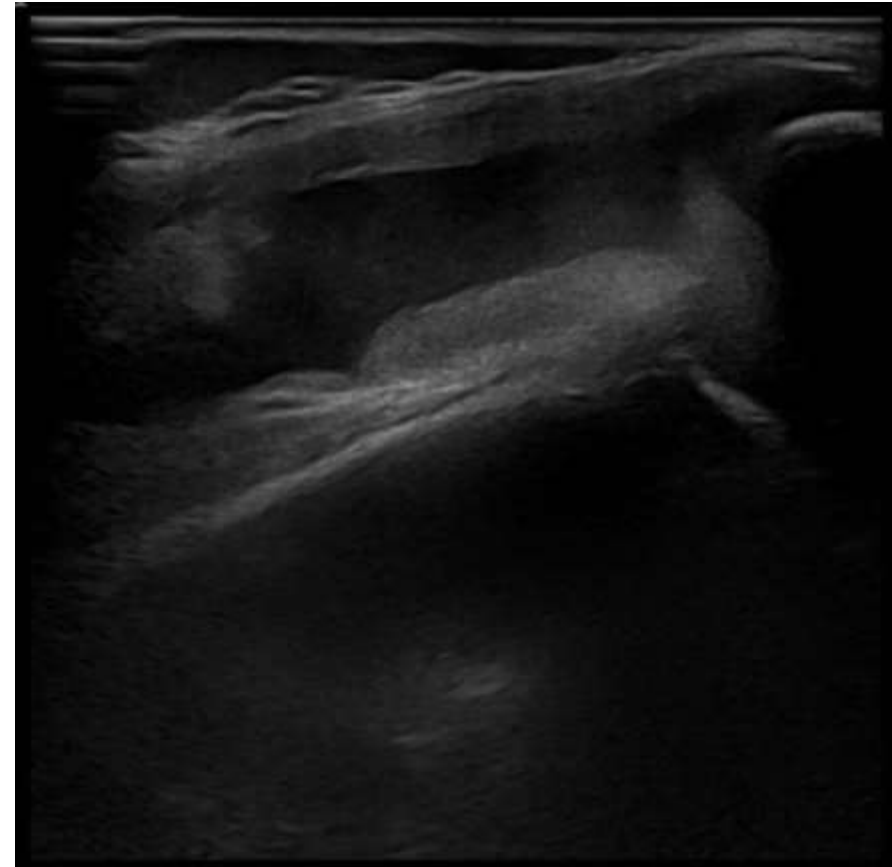
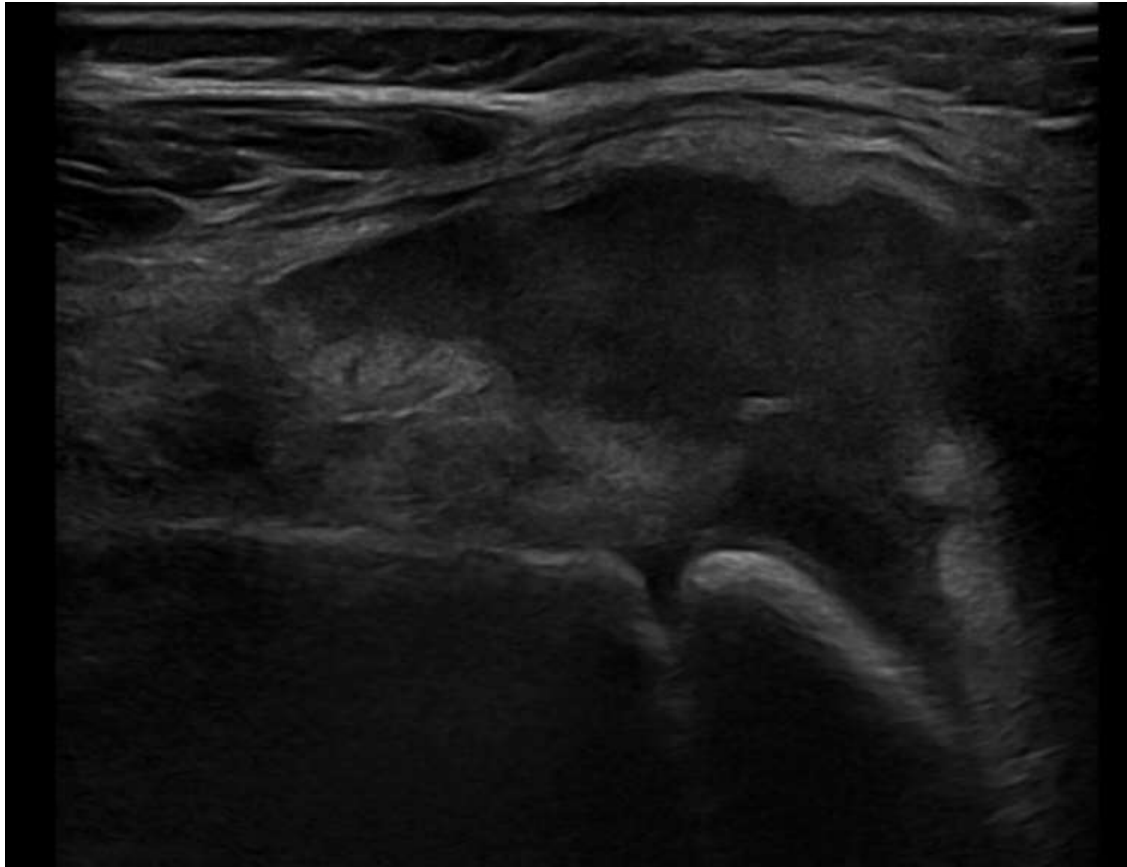
- A nivel gastrointestinal la localización más frecuente se encuentra en intestino delgado y colon, pudiendo afectar desde la lengua hasta el ano.
  - Una exploración por endoscopia o con cápsula endoscopia puede ser de gran ayuda ya que estos pacientes presentan anemia ferropénica por sangrado oculto y ocasionalmente hemorragias digestivas graves.
  - En estos casos el tratamiento va desde la suplementación de hierro, transfusiones sanguíneas hasta manejo quirúrgico en el caso de hemorragias graves con resección de los tramos de intestino afectados.
-

# Revisión del tema

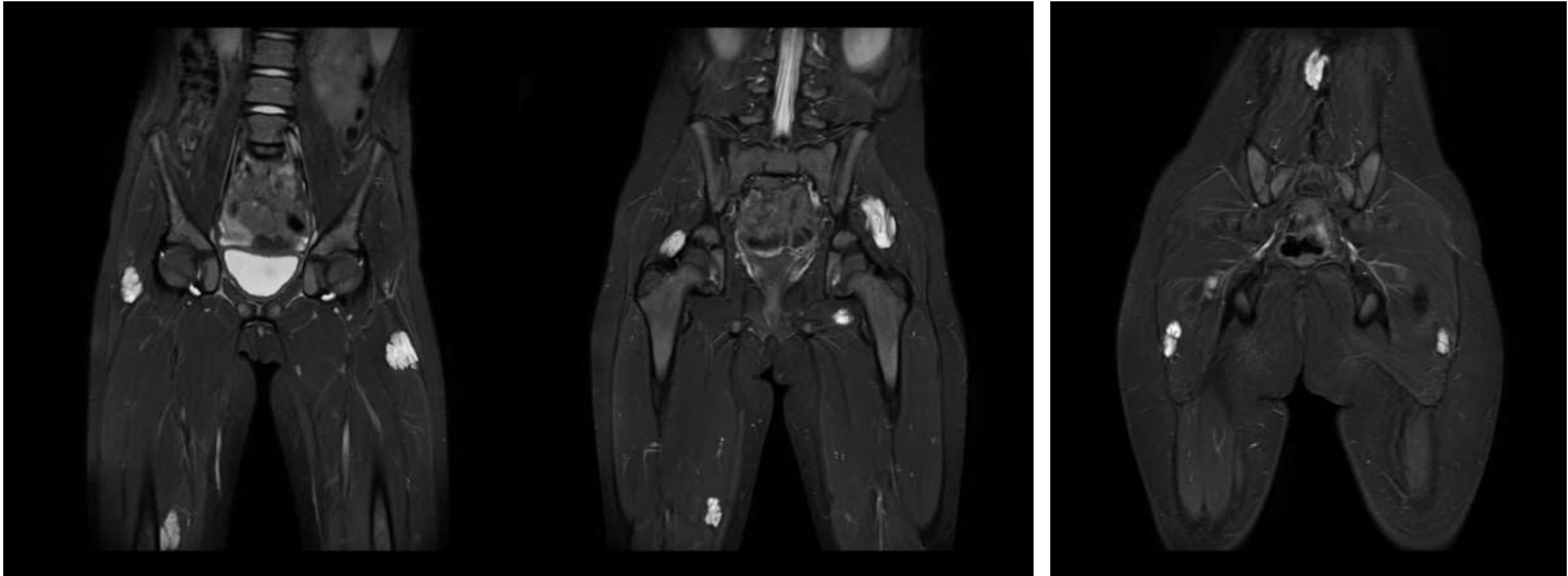
- Si bien el diagnóstico definitivo nos lo dará la anatomía patológica podemos diferenciarlo de otras patologías como el Sd. de Rendu-Osler-Weber, esclerodermia y klippel trenaunay weber por la clínica.
  - En el síndrome de Rendu-Osler-Weber los pacientes presentan los criterios de Curaçao: Epistaxis recurrentes, telangiectasias mucocutáneas en dedos, labios, boca, nariz, MAV viscerales y antecedentes familiares ya que es una patología autosómica dominante.
  - En el Sd. de klippel trenaunay weber los pacientes presentan malformaciones capilares en vino de Oporto, sobre crecimiento de extremidades (gigantismo localizado) y malformaciones venosas de localización inusual.
  - Se lo puede diferenciar de la esclerodermia ya que presenta si bien presenta telangiectasias también se acompaña de esclerodactilia, calcinosis, fenómeno de Raynaud y alteraciones de la motilidad esofágica.
-



Lesion dérmica en “botón” del nevus Azul en la planta del pie



Hemartros suprapatelar



Lesiones nodulares compatibles con hemangiomas en el espesor muscular de la musculatura glútea y de todos los compartimentos de ambos muslos.

---



Múltiples lesiones intramusculares compatibles con angiomas

# Conclusiones

- La ecografía, tomografía computarizada y resonancia magnética son las modalidades de imagen de primera línea que se utilizan para evaluar a las malformaciones vasculares.
  - Conocer esta patología y sus diagnósticos diferenciales es fundamental por la morbilidad que presentan estos pacientes durante su desarrollo.
-

# Bibliografía

- Kassarian, A. et al. (2003) 'Imaging characteristics of Blue Rubber Bleb Nevus syndrome', American Journal of Roentgenology, 181(4), pp. 1041–1048. doi:10.2214/ajr.181.4.1811041.
  - Solano-Iturri, G. et al. (2011) 'Síndrome del Nevus Azul. Una Rara Entidad', Gaceta Médica de Bilbao, 108(4), pp. 117–119. doi:10.1016/j.gmb.2011.06.005.
  - Klippel-Trénaunay Syndrome | Radiology Reference Article. Available at: <https://radiopaedia.org/articles/klippel-trenaunay-syndrome-1> (Accessed: 02 March 2026).
  - Hereditary hemorrhagic telangiectasia (liver manifestations) | radiology reference article | radiopaedia.org. Available at: <https://radiopaedia.org/articles/hereditary-haemorrhagic-telangiectasia-liver-manifestations?lang=us> (Accessed: 02 March 2026).
  - Crest syndrome | radiology reference article. Available at: <https://radiopaedia.org/articles/crest-syndrome> (Accessed: 02 March 2026).
-