

УДК 616.14-007-053.1/.2-06:616.33/.34-005.1

ДУБРОВІН О.Г.¹, ПРИТУЛА В.П.¹, БЕНЗАР І.М.¹, КОЛОМОЄЦЬ І.В.²¹Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна²Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит», м. Київ, Україна

МНОЖИННІ ВЕНОЗНІ МАЛЬФОРМАЦІЇ ЯК ПРИЧИНА ШЛУНКОВО-КИШКОВОЇ КРОВОТЕЧІ У ДІТЕЙ: КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ТА ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ

Резюме. Веап синдром є рідкісною формою судинних аномалій, що характеризується множинними венозними мальформаціями, які найчастіше уражають шкіру та внутрішні органи. Найбільш небезпечним ускладненням є тривалі шлунково-кишкові кровотечі, що призводять до хронічної анемії і потребують повторних гемотрансфузій. Захворювання було вперше описане у 1860 році Gascoyen. Більш детально описання хвороби у 1958 році надає William Bennett Veap, який дав їй назву «блакитні гумово-пухирчасті невуси». За ім'ям автора відомим став термін «Веап синдром». Нами наведено клінічний випадок 7-річної дівчинки з попереднім помилковим діагнозом гемангіоми ший. Операційне втручання ускладнилося кровотечею, виникла необхідність у перев'язці зовнішньої сонної артерії. Терапія пропранололом була неефективною. В клініці встановлено діагноз «Веап синдром». У дівчинки спостерігалися шкірні венозні мальформації в ділянці долонь і гомілок і, що більш важливо, на протязі усього шлунково-кишкового тракту, в порожнині рота, стравоході, шлунку, тонкій і товстій кишці, печінці. Клінічними проявами були масивні шлунково-кишкові кровотечі. Як джерело кровотечі визначено вогнища ураження верхніх відділів шлунково-кишкового тракту. Під час операції видалено всі вогнища у шлунку і дванадцятипалій кишці з аргонною коагуляцією та інтраопераційною ендоскопією. Крім того, ми підсумували дані стосовно епідеміології, клінічних проявів, діагностики і лікування захворювання, зробивши аналіз раніше описаних клінічних випадків з метою поліпшення інформованості щодо зазначеного синдрому.

Ключові слова: шлунково-кишкова кровотеча, венозні мальформації, синдром блакитних гумово-пухирчастих невусів, Веап синдром

Вступ

Класифікація та номенклатура судинних аномалій історично була непослідовною й заплутаною. Термін «гемангіома» традиційно необґрунтовано широко використовується для великої кількості різноманітних судинних уражень. Однак більшість судинних утворень, описаних таким чином, взагалі не є гемангіомами. Згідно з біологічною класифікацією, вперше запропонованою у 1982 році, судинні аномалії розподілені на дві основні групи: пухлини і мальформації [1]. Ця класифікація клінічно адаптована у 1996 році, переглянута і доповнена у 2014 році [2].

Венозні мальформації, що часто називають кавернозними гемангіомами, віднесено до периферичних судинних мальформацій з повільним кровотоком.

Адреса для листування з авторами:

Дубровін О.Г.
E-mail: redact@i.ua

© Дубровін О.Г., Притула В.П., Бензар І.М.,
Коломоєць І.В., 2016

© «Хірургія дитячого віку», 2016

© Заславський О.Ю., 2016

Синдромальні форми судинних мальформацій є найбільш складними як для діагностики, оскільки рідко зустрічаються, мають різноманітні клінічні прояви, так і для лікування, тому що можуть уражати великі ділянки тіла, різні органи і тканини та мають прогресуючий перебіг.

Веан синдром є рідкісною формою судинних аномалій, що характеризується множинними венозними мальформаціями, які найчастіше уражають шкіру і внутрішні органи [3]. Найбільш небезпечним ускладненням є тривалі шлунково-кишкові кровотечі, що призводять до хронічної анемії і потребують повторних гемотрансфузій. Захворювання було вперше описано у 1860 році Gascoyen. Більш детальне описання зроблене у 1958 році William Bennett Vean, який дав йому назву «блакитні гумово-пухирчасті невуси», за ім'ям автора відомим став термін «Vean синдром».

Частота захворювання у популяції невідома, оскільки всі опубліковані статті містять лише описання поодиноких випадків, яких нараховувалося загалом близько 200.

Клінічний випадок

Дівчинка К., 7 років, на момент надходження в клініку «Охматдит» скаржилася на періодичне дьогтьоподібне випорожнення. Захворіла гостро. В січні 2014 р., у віці 6,5 року, раптово з'явилася блювання свіжою кров'ю. За місцем проживання проводилася консервативна зупинка кровотечі. Як джерело кровотечі визначено судинне утворення в ділянці шиї, операційне видалення якого супроводжувалося кровотечею, виконана перев'язка зовнішньої сонної артерії зліва, трахеостомія. Видалене судинне утворення трактовано як «кавернозна гемангіома». У вересні та грудні 2014 р. проводилися гемотрансфузії з приводу постгеморагічної анемії. З вересня 2014 р. по січень 2015 р. дитина приймала анаприлін в дозі 2 мг/кг маси тіла на добу без клінічного ефекту.

Із 05.01.2015 р. по 05.02.2015 р. дитина перебувала на стаціонарному лікуванні у відділенні мікрохірургії «Охматдит», де як результат проведеного обстеження (ФЕГДС, КТ із контрастуванням, МРТ) встановлено діагноз «Веан синдром, множинні венозні мальформації шлунково-кишкового тракту, печінки, шкіри. Постгеморагічна анемія».

В амбулаторних умовах проводилась гемостатична, протианемічна терапія.



Рисунок 1. Венозний вузлик у ділянці долоні (біла стрілка)

На момент надходження стан дитини відносно задовільний. Післяопераційні рубці в ділянці трахеостомії і по латеральній ділянці шиї зліва без особливостей. Шкірні покриви бліді, в ділянці кистей рук (рис. 1) і гомілок визначаються венозні вузлики діаметром 5–10 мм.

У ділянці спинки і кореня язика визначається пухлиноподібне утворення 2 × 4 см, синюшного кольору, без ознак кровотечі.

Фіб्रोезофагогастродуоденоскопія (ФЕГДС) від 06.04.2015 р. У нижній третині стравоходу ангіоматозне утворення діаметром до 1 см, слизова над ним без ділянок деструкції (рис. 2).

У всіх відділах шлунка, більше в антральному і препілоричному, визначаються численні ангіоматозні розростання діаметром від 0,7 до 1,5 см (рис. 3).

Слизова над ними ерозована, легко травмується. В дванадцятипалій кишці аналогічні судинні утворення діаметром 0,6–0,8 см.

Фіброколоноскопія. Слизова оболонка товстої кишки блідо-рожева, з множинними ангіоматозними розростаннями у всіх відділах діаметром від 0,8 до 1,2 см.

Зважаючи на хронічну шлунково-кишкову кровотечу, що спричинює постгеморагічну анемію та необхідність у повторних гемотрансфузіях, вирішено виконати операційне втручання.

15.04.15 р. операція: верхньо-серединна лапаротомія, ревізія органів черевної порожнини: на вісцеральній поверхні правої частки печінки виявлено множинні венозні мальформації (близько 10) діаметром від 2 до 15 мм. Беручи до уваги цілісність очеревини, що їх покриває, жодні маніпуляції не проводилися. Зовнішня стінка шлунка і початкового відділу дванадцятипалої кишки візуально не змінені. По малій кривизні шлунка, між листками очеревини, виявлена мальформація 1 × 1 см, що перев'язана, прошита, видалена аргоновою діатермією. При огляді селезінки зовнішніх ознак ураження не виявлено. На передній поверхні під-

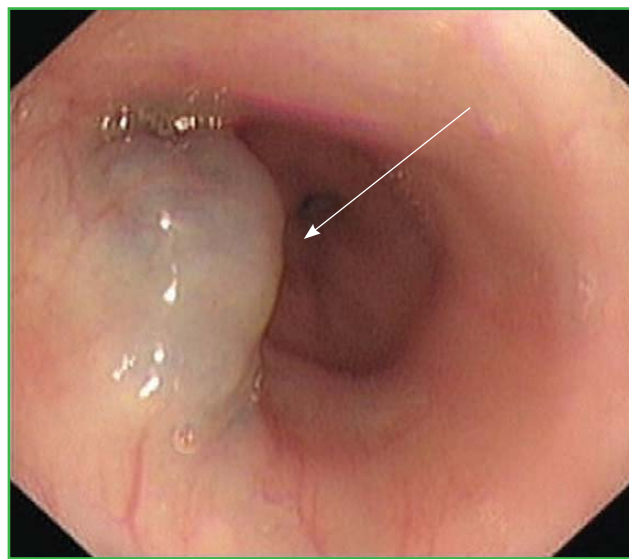


Рисунок 2. ФЕГДС. Судинне утворення в нижній третині стравоходу (біла стрілка)

шлункової залози знаходиться мальформація розміром 3×4 мм. При ревізії тонкої кишки виявлені множинні мальформації, що просвічуються через стінку порожньої та здухвинної кишки на всьому протязі, з інтервалом максимально 10 см (рис. 4).

Діаметр судинних утворень від 2 до 15 мм. У брижі тонкої кишки окремі утворення діаметром до 4 мм. По брижовому краю субсерозно розташована мальформація 2×2 см, що візуально нагадує тутову ягоду.

Проведена гастротомія по передній стінці шлунка в антральному відділі та дуоденотомія після мобілізації дванадцятипалої кишки за Кохером. Видалено 14 вогнищ на слизовій оболонці шлунка та 3 вогнища зі сторони слизової оболонки дванадцятипалої киш-

ки. Усі ураження являють собою судинні утворення, більшість з яких трансмурально уражають стінку шлунка і дванадцятипалої кишки. Усі вогнища поетапно висічені, оброблені аргонном, дефекти стінки зашиті.

Проведено інтраопераційну фіброгастроскопію, додаткових утворень не виявлено.

З огляду на значний обсяг втручання, відсутність клінічних ознак кровотечі з тонкої кишки вирішено провести видалення найбільш критичних уражень. У зоні переходу порожньої у здухвинну кишку наявна мальформація з проростанням усіх шарів стінки кишки, звуженням просвіту. Проведена сегментарна резекція 5 см тонкої кишки. Евагінація тонкої кишки

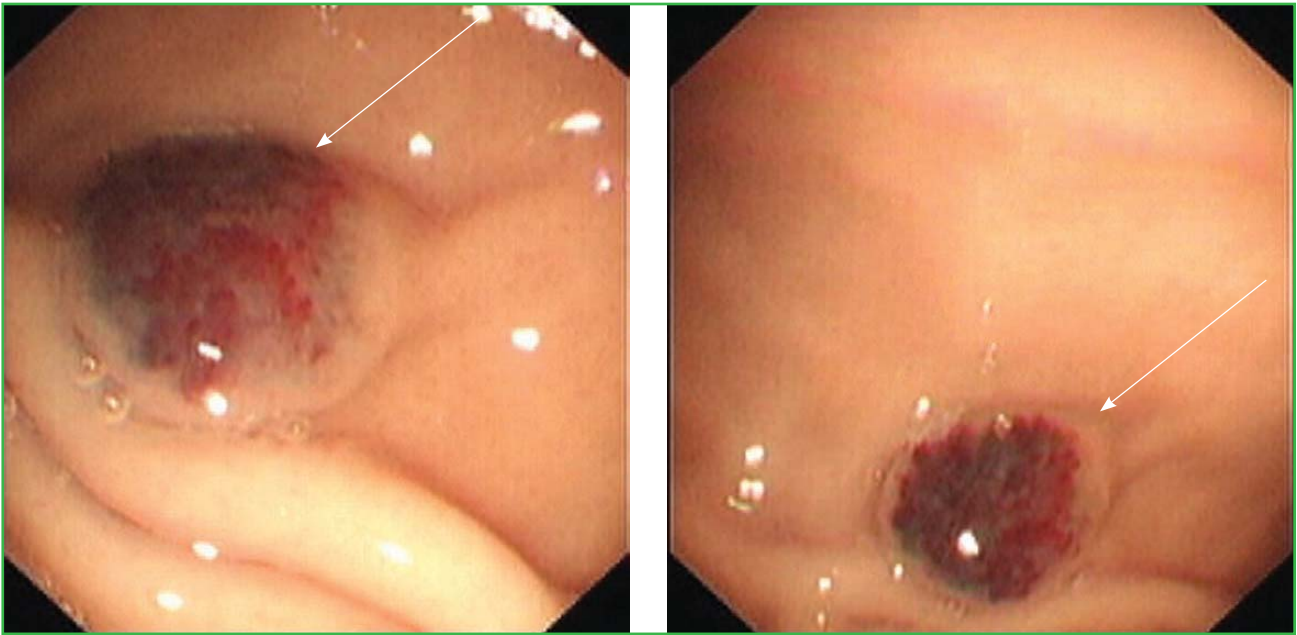


Рисунок 3. ФЕГДС. Венозні мальформації в ділянці шлунка (білі стрілки)

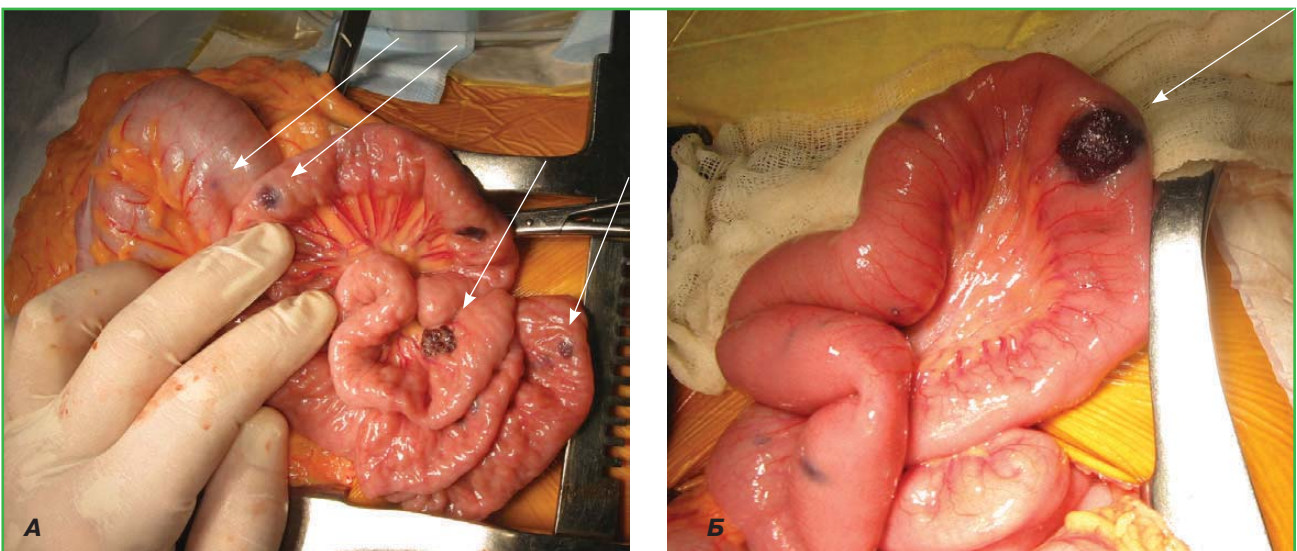


Рисунок 4. Інтраопераційні фото: А — через серозну оболонку просвічуються численні венозні мальформації (окремі вказані білими стрілками); Б — велике вогнище з трансмуральним поширенням (біла стрілка)

з візуалізацією її слизової оболонки до видимого розташування мальформацій (рис. 5), видалення окремих уражень.

Перебіг післяопераційного періоду без ускладнень.

Через три місяці після операційного втручання виконано фіброгастродуоденоскопію. На слизовій оболонці шлунка візуалізуються до 12 ангіоматозних розростань діаметром 0,2–1,2 см (рис. 6).

У дванадцятипалій кишці візуалізуються лігатури і судинний вузол діаметром 2 см.

Обговорення

У 1860 р. Gascoyen описує випадок смерті 44-річного чоловіка від компресії верхніх дихальних шляхів великим судинним утворенням, що займало половину обличчя. У пацієнта були також численні неври у різних ділянках тіла. При автопсії було виявлено декілька гемангіом у печінці й кишечнику.

Майже через століття William Bennett Bean (1958) описує подібні поєднання шкірних і кишкових гемангіом та називає їх терміном «blue rubber bleb nevus syndrome (BRBNS)» (блакитні гумово-пухирчасті неври). Синдром також отримує епонічну назву Bean синдром, за прізвищем автора, який надає найбільш повне його описання. Bean перший привернув увагу до унікальних властивостей шкірних судинних уражень. Вони являють собою м'які утворення темно-синього кольору, що легко стискаються і нагадують за консистенцією гумові кульки. У пацієнтів може виявлятися від декількох до сотень шкірних уражень.

Деякі автори відзначають кореляцію між кількістю шкірних та органних вогнищ [3], проте у нашому випадку поодинокі ураження в ділянці долоні та гомілок поєднувалися з сотнями уражень шлунково-кишкового тракту і печінки.

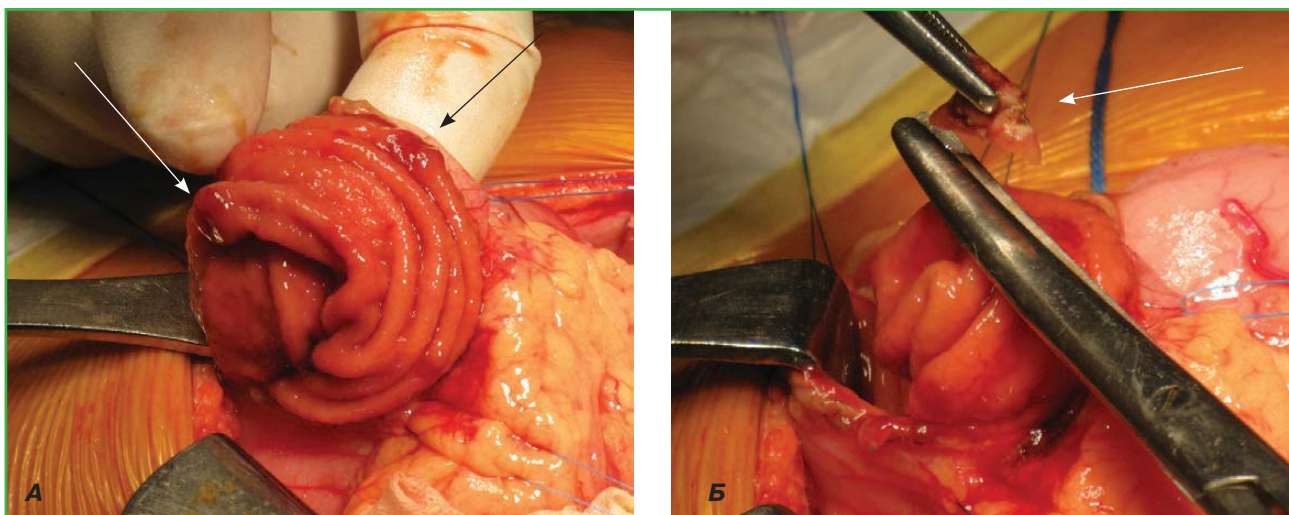


Рисунок 5. Інтраопераційне фото: А — евагінація тонкої кишки для видалення вогнища ураження (вказані стрілками); Б — вогнище висічено після обробки аргонною коагуляцією

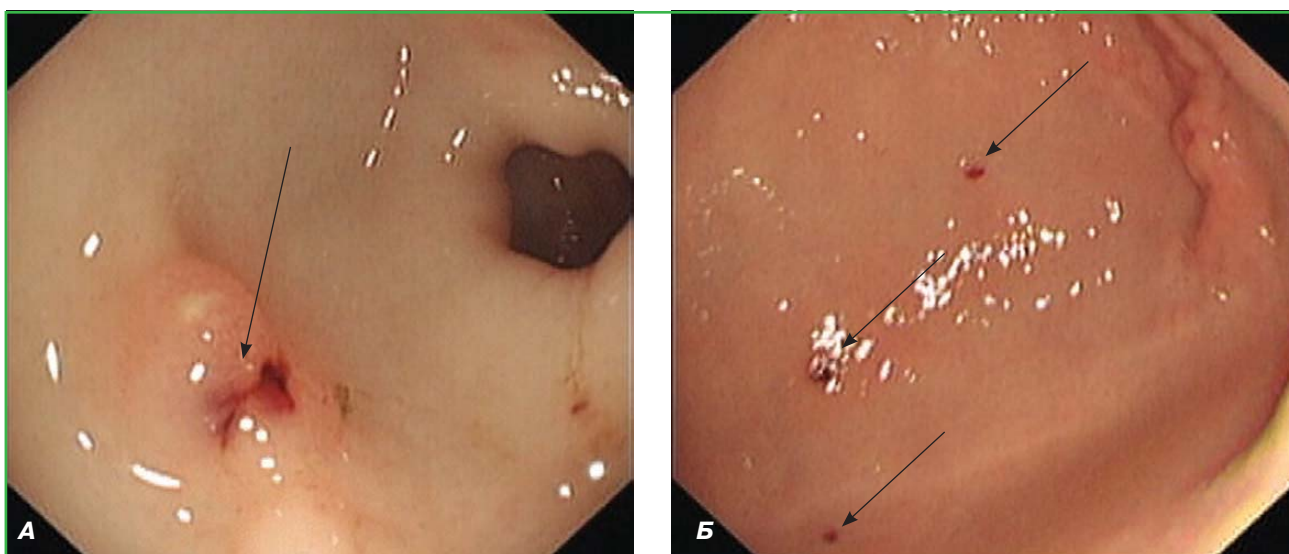


Рисунок 6. ФЕГДС. А — рецидив у ділянці видалених судинних утворень; Б — нові вогнища на слизовій оболонці шлунка

Шкірні прояви існують від народження, проте зазвичай діагноз у цьому віці не встановлюється, зважаючи на рідкісність патології та відсутність настояженості педіатрів і дерматологів, до яких зазвичай вперше звертаються батьки пацієнтів. Шлунково-кишкові кровотечі вперше виникають у ранньому віці і тривають протягом усього життя. Масивна раптова кровотеча виникає вкрай рідко. Зазвичай пацієнти страждають від хронічної постгеморагічної анемії, довічно потребуючи замісної терапії препаратами заліза і повторних переливань крові. На жаль, неможливо передбачити, які з множинних шлунково-кишкових вогнищ є причиною кровотечі.

Іншими можливими ускладненнями описано заворот, інвагінацію кишечника, некроз слизової оболонки кишки [4].

Переважає більшість випадків захворювання є спорадичними, зареєстровано випадки автосомно-домінантної передачі. Описаний нами випадок також є спорадичним, оскільки у жодного члена сім'ї не виявлено клінічних симптомів захворювання. Синдроми можуть бути генетичними за походженням, але не обов'язково спадковими. Harple стверджує, що такі порушення є результатом мутації соматичних клітин, а не клітинзародкової лінії. Повна гетерозиготність для такої мутації буде або несумісною з життям, або не зможе передатися через статеві клітини [5].

Діагностика Веан синдрому з використанням променевих методів візуалізації утруднена і не має характерних ознак. МРТ у режимі T2 демонструє локальний високий сигнал, як і при інших венозних мальформаціях. Ураження тонкої кишки погано візуалізуються як на МРТ, так і на КТ, також вони вірогідно не виповнюються контрастом при виконанні ангиографії [6].

Патогномонічні симптоми виявляють під час ендоскопічного обстеження. Для оцінки стану слизової оболонки тонкої кишки може бути використана капсульна ендоскопія як неінвазивний інформативний спосіб візуалізації [7].

Однозначно проблема лікування Веан синдрому не вирішена. Шкірні ураження зазвичай швидко не прогресують і не потребують активного втручання, проте у деяких випадках виникає необхідність їх видалення через косметичні дефекти.

Численні лікувальні стратегії було запропоновано для зупинки кровотечі у пацієнтів із Веан синдромом, включаючи антиангіогенні середники й ендоскопічні підходи. Деякі автори використовують винятково фармакологічні препарати, без хірургічного втручання чи ендоскопічних маніпуляцій, наприклад інтерферон і кортикостероїди [8], октреотид [9].

Ендоскопічні методи лікування включали аргонову коагуляцію, лігування, склерозування, кліпування окремих вогнищ [10, 11].

Неефективність лікувальних методик у більшості випадків спонукала клініцистів поєднувати різні способи лікування, наприклад, описано спробу поєднання ендоскопічної лазерної коагуляції та курсів стероїдної терапії [12].

У деяких випадках автори обмежуються симптоматичною терапією, що включає корекцію анемії шляхом призначення препаратів заліза та повторних гемотрансфузій [13].

Оскільки судинні ураження BRBNS узгоджуються з вродженими судинними аномаліями більше, ніж з проліферативними пухлинами, стає очевидним, що антиангіогенні агенти, такі як кортикостероїди та інтерферон, не є ефективними. З іншого боку, вроджені вади розвитку не повинні відновлюватися після резекції. Однак чимало авторів вважають хірургічне втручання надмірно агресивним і неефективним стосовно множинних венозних мальформацій, оскільки вони часто рецидивують після видалення [9, 10]. З проблемою рецидиву венозних мальформацій ми зустрілися й у нашій практиці, коли після повного видалення венозних мальформацій шлунка з арговою коагуляцією спостерігали нові ділянки уражень уже через три місяці після операції.

Найбільший клінічний досвід хірургічного лікування 10 пацієнтів із Веан синдромом надано групою лікарів Бостонського дитячого госпіталю [14]. Автори пропонують радикальне хірургічне видалення всіх вогнищ шлунково-кишкового тракту незалежно від їх кількості, локалізації та тривалості операції. У 6 пацієнтів було проведено повну інтраопераційну ендоскопію шлунково-кишкового тракту. Середня тривалість операції становила 14 годин (діапазон 7–23 години), було видалено від 4 до 557 (у середньому 137) вогнищ. Рецидив кровотечі виник в одного пацієнта, в двох інших діагностовано резидуальні вогнища.

Зважаючи на відсутність єдиного ефективного методу лікування, значний інтерес викликає використання нових фармакологічних середників. Зокрема, у 2008 р. Yuksekkaayaetal вперше повідомляє про ефективне використання низьких доз рапаміцину (сиролімусу) у 8-річної дівчинки з BRBNS, що проявлявся шкірними ураженнями, рецидивуючими шлунково-кишковими кровотечами та масивною внутрішньом'язовою гематомою [15]. Після призначення сиролімусу шкірні ураження і гематома швидко зменшилися у розмірах, припинилися шлунково-кишкові кровотечі. Автори не відзначають жодних побічних ефектів після 20-місячного періоду призначення препарату. Проте досвід використання препарату невеликий, також відсутні дані щодо того, чи відновиться кровотеча після припинення лікування [16].

Висновки

1. Веан синдром є рідкісною формою судинних аномалій, що характеризується множинними венозними мальформаціями, які найчастіше уражають шкіру та внутрішні органи.

2. Найбільш небезпечним ускладненням є тривалі шлунково-кишкові кровотечі, що призводять до хронічної анемії і потребують повторних гемотрансфузій.

3. Хірургічне видалення вогнищ є ефективним способом зупинки кровотечі, проте супроводжується високою ймовірністю рецидивів.

Список літератури

1. Mulliken J.B., Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics // *Plast. Reconstr. Surg.* — 1982. — Vol. 69. — P. 412-422.
2. Dasgupta R., Fishman S.J. ISSVA classification // *Seminars in Pediatric Surgery.* — 2014. — Vol. 23 — P. 158-161.
3. Fishman S.J., Young A.E. Slow-flow vascular malformations // *Mulliken & Young's Vascular Anomalies Hemangiomas and Malformations / J.B. Mulliken, P.E. Burrows, S.J. Fishman.* — 2nd ed. — Oxford University press, 2013. — P. 562-594.
4. Huang W., Rhodes A. A Case of Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome with Gastrointestinal and Central Nervous System Involvement // *Pediatr. Dermatol.* — 2012. — Vol. 29(4) — P. 524-525.
5. Happle R. Lethal genes surviving by mosaicism: A possible explanation for sporadic birth defects involving the skin // *J. Am. Acad. Dermatol.* — 1987. — Vol. 16. — P. 899-906.
6. Kassarian A. Imaging-characteristics of blue rubber bleb nevus syndrome / A. Kassarian, S.J. Fishman, V.L. Fox, P.E. Burrows // *AJR Am. J. Roentgenol.* — 2003. — Vol. 181(4). — P. 1041-1048.
7. Barlas A. Role of capsule endoscopy in blue rubber bleb nevus syndrome / Barlas A., Avsar E., Bozbas A., Yegen C. // *Can. J. Surg.* — 2008. — P. 51.
8. Boente M.C. Blue rubber bleb nevus (Bean Syndrome): evolution off our cases and clinical response to pharmacologic agents / Boente M.C., Cordisco M.R., Frontini M.V., Asial R.A. // *Pediatr Dermatol.* — 1999. — Vol. 16. — P. 222-227.
9. Gonzalez D. Chronic subcutaneous octreotide decreases gastrointestinal blood loss in blue rubber-bleb nevus syndrome / Gonzalez D., Elizondo B.J., Haslag S., Buchanan G., Burdick J.S., Guzzetta P.C., Hicks B.A., Andersen J.M. // *J. Pediatr Gastroenterol Nutr.* — 2001. — Vol. 33. — P. 183-188.
10. Ng W.T., Kong C.K. Argon plasma coagulation for blue rubber bleb nevus syndrome in a female infant // *Eur. J. Pediatr. Surg.* — 2003. — Vol. 13. — P. 137-139.
11. Grammatopoulou A., Petrakib K., Katsorasa G. Combined use of band ligation and detachable snares (endoloop) in a patient with blue rubber bleb nevus syndrome // *Ann. Gastroenterol.* — 2013. — Vol. 26(3). — P. 264-266.
12. Dieckmann K. Combined laser-steroidtherapy in blue rubber bleb nevus syndrome: case report and review of the literature / Dieckmann K., Maurice C., Faure N., Margulies A., Lorette G., Rudler J., Rolland J.C. // *Eur. J. PediatrSurg.* — 1994. — Vol. 4. — P. 372-374.
13. Jin X.L. Blue rubber bleb nevus syndrome: a case report and literature review / Jin X.L., Wang Z.H., Xiao X.B., Huang L.S., Zhao X.Y. // *World J. Gastroenterol.* — 2014. — Vol. 20(45). — P. 17254-17259.
14. Fishman S.J. Blue rubber bleb nevus syndrome: surgical eradication of gastrointestinal bleeding / Fishman S.J., Smithers C.J., Folkman J., Lund D.P., Burrows P.E., Mulliken J.B., Fox V.L. // *Ann. Surg.* — 2005. — Vol. 241. — P. 523-528.
15. Yuksekkaya H. Blue rubber bleb nevus syndrome: successful treatment with sirolimus / Yuksekkaya H., Ozbek O., Keser M., Toy H. // *Pediatrics.* — 2012. — Vol. 129(4). — P. e1080-1084.
16. Dasgupta R., Fishman S.J. Management of visceral vascular anomalies // *Seminars in Pediatric Surgery.* — 2014. — Vol. 23. — P. 216-220.

Отримано 10.02.16 ■

Дубровин А.Г.¹, Притула В.П.¹, Бензар І.Н.¹, Коломoeц І.В.²¹Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, г. Киев, Украина²Национальная детская специализированная больница «Охматдет», г. Киев, Украина

МНОЖЕСТВЕННЫЕ ВЕНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ КАК ПРИЧИНА ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО КРОВОТЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Резюме. Bean синдром является редкой формой сосудистых аномалий, характеризующейся множественными венозными мальформациями, которые чаще всего поражают кожу и внутренние органы. Наиболее опасные осложнения — длительные желудочно-кишечные кровотечения, приводящие к хронической анемии и требующие повторных гемотрансфузий. Заболевание впервые было описано Gascoyen в 1860 году. Более детальное описание болезни в 1958 году предоставляет William Bennett Bean, давший ей название «голубые резиново-пузырчатые невусы». По имени автора известным стал термин Bean синдром. Нами представлен клинический случай 7-летней девочки с предварительным ошибочным диагнозом гемангиомы шеи. Операционное вмешательство осложнилось кровотечением, возникла необходимость в перевязке наружной сонной артерии. Терапия пропранололом была неэффективной. В клинике установлен диагноз «Bean синдром». У девочки

имели место кожные венозные мальформации в области ладоней и голеней и, что более важно, на протяжении всего желудочно-кишечного тракта, в полости рта, пищеводе, желудке, тонкой и толстой кишке, печени. Клиническими проявлениями были массивные желудочно-кишечные кровотечения. Как источник кровотечения определены очаги поражения верхних отделов желудочно-кишечного тракта. Во время операции удалены все очаги в желудке и двенадцатиперстной кишке с аргоновой коагуляцией и интраоперационной эндоскопией. Кроме того, мы суммировали данные об эпидемиологии, клинических проявлениях, диагностике и лечении заболевания, проведя анализ ранее описанных клинических случаев с целью улучшения информированности по данному синдрому.

Ключевые слова: желудочно-кишечное кровотечение, венозные мальформации, синдром голубых резиново-пузырчатых невусов, Bean синдром.

Dubrovin O.H.¹, Prytula V.P.¹, Benzar I.M.¹, Kolomoiets I.V.²

¹National Medical University named after O.O. Bohomolets, Kyiv, Ukraine

²National Children's Specialized Hospital «Mother and Child Welfare», Kyiv, Ukraine

MULTIPLE VENOUS MALFORMATIONS AS A CAUSE OF GASTROINTESTINAL BLEEDING IN CHILDREN: A CLINICAL CASE AND REVIEW OF LITERATURE

Summary. Bean syndrome is a rare form of vascular anomalies characterized by multiple venous malformations, which often affect the skin and internal organs. The most dangerous complications are prolonged gastrointestinal bleedings, leading to chronic anemia and requiring repeated blood transfusions. The disease was first described in 1860 by Gascoyen. In 1958, a more detailed description of the disease was made by William Bennett Bean, who gave it the name of blue rubber bleb nevus. The term «Bean syndrome» became famous after the author. We presented a clinical case of preliminary misdiagnosis of neck hemangioma in a 7-year-old girl. Surgical intervention was complicated by bleeding, there was a need to ligate the external carotid artery. Propranolol therapy was ineffective. In the clinic, Bean syndrome has been diagnosed. The girl had cutaneous venous

malformations in the area of hands and legs and, more importantly, the whole gastrointestinal tract, in the mouth, esophagus, stomach, small intestine and colon, the liver. Clinical manifestations were massive gastrointestinal bleedings. As a source of bleeding, we have identified lesions of the upper gastrointestinal tract. During the surgery, we had removed all lesions in the stomach and duodenum with argon coagulation and intraoperative endoscopy. In addition, we summarized the data on the epidemiology, clinical manifestations, diagnosis and treatment of the disease, making analysis of previously described clinical cases in order to improve awareness of the above-mentioned syndrome.

Key words: gastrointestinal bleeding, venous malformations, blue rubber bleb nevus syndrome, Bean syndrome.