



## Une cause rare d'hémorragie digestive pédiatrique : le syndrome de Bean (Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome) ; à propos de deux cas

*Gaudillere Charlotte, Maudinas Raphaëlle, Sapin Emmanuel, Bourchany Aurélie, Gagnaire Alice, Mourot De Rougemont Marie Gabrielle, CHU DIJON*

**Contexte** : Le syndrome de Bean (Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome) est une anomalie vasculaire rare caractérisée par la présence de multiples lésions bleutées cutanées et digestives. Cette pathologie est à l'origine d'hémorragies digestives et de carence martiale.

**Objectif** : Le but de cette description est de faire connaître cette maladie, cause rare d'hémorragie digestive nécessitant un bilan d'extension approfondi à la recherche de localisations multiples.

**Méthodes** : Description de deux cas pédiatriques au CHU de Dijon et revue de la littérature.

**Résultats** : Garçon de 4 ans admis pour une anémie chronique récidivante. L'endoscopie digestive retrouve plusieurs lésions digestives bleutées infracentimétriques 6 coliques et 2 gastriques. Absence de lésion cutanée. L'échographie abdominale décrit deux angiomes hépatiques infra et un angiome splénique. La vidéocapsule révèle 10 lésions du grêle. L'IRM cérébrale est normale. Garçon 2 ans admis pour méléna et anémie à 7.8g/dl L'endoscopie révèle une lésion angiomateuse de 2 cm duodénale, durant l'exérèse chirurgicale on compte de multiples lésions grêliques et coliques . Présence d'une lésion cutanée bleutée dorsale. IRM cérébrale normale.

**Conclusion** : La cause du syndrome de Bean est inconnue, une transmission autosomique dominante d'un locus situé sur le chromosome 9 ainsi que des variations du gène TIE2/TEK ont été décrites. Le Sirolimus a été proposé en alternative des solutions chirurgicales, de sclérothérapie ou d'embolisation difficiles. Les lésions cérébrales, rénales, pulmonaires, oculaires, osseuses sont exceptionnelles. Le syndrome de Bean doit être évoqué devant la présence de lésions bleutées cutanées et digestives.