

60

SINDROM PLAVOG GUMENOG NEVUSA

Sindrom plavog gumenog nevusa je stanje u kojem se krvne žile ne razvijaju pravilno u dijelu kože ili drugog tjelesnog organa (osobito crijeva). Malformirane krvne žile pojavljuju se kao mrlja ili lezija koja se naziva nevus. Osnovne malformacije krvnih žila prisutne su od rođenja, iako će nevus možda biti vidljiv tek kasnije u životu. Veličina, broj, mjesto i težina ovih malformacija razlikuju se od osobe do osobe. Zahvaćena područja na koži mogu biti bolna ili osjetljiva na dodir i mogu biti sklona znojenju (hiperhidroza). Nevusi u crijevima mogu spontano krvariti i uzrokovati anemiju ili ozbiljnije komplikacije. Ostali simptomi variraju ovisno o zahvaćenom organu. Liječenje je prilagođeno pojedincu ovisno o mjestu i simptomima uzrokovanim zahvaćenim područjima.

Simptomi i težina sindroma plavog gumenog nevusa uvelike variraju

od osobe do osobe. Općenito, sindrom plavog gumenog nevusa karakteriziraju mrlje na koži (nevusi) kojih može biti od nekoliko do stotine. Dužina varira od nekoliko milimetara do nekoliko centimetara. Ovi nevusi su napravljeni od krvnih žila i spužvasti su, što znači da se lako mogu pritisnuti. Kada se pritisak otpusti, ponovno se pune krvlju i vraćaju svoj izvorni oblik. Obično su plavi, ali mogu varirati u boji i obliku. Površina nevusa može biti glatka ili naborana i na dodir su često poput gume. Nemaju tendenciju spontanog krvarenja, ali su krhki i krvarit će ako su ozlijeđeni. Mogu biti nježni na dodir. Također mogu biti povezani s pojačanim znojenjem u području kožnih lezija. Broj i veličina lezija mogu se pogoršati s godinama.

Nevusi se također mogu naći u crijevima (osobito tankom crijevu) kod osoba sa sindromom plavog

gumenog nevusa. Ovi nevusi mogu spontano krvariti uzrokujući anemiju. Većina krvarenja iz gastrointestinalnog trakta je sporo; međutim, moguće je iznenadno brzo krvarenje (hemoragija). Ostale ozbiljne komplikacije gastrointestinalnih lezija mogu uključivati intususcepciju, infarkt crijeva, pa čak i smrt.

Sindrom plavog gumenog nevusa može utjecati i na druge tjelesne organe. Nevusi su prijavljeni u lubanji, središnjem živčanom sustavu, štitnjači, parotidima, očima, ustima, plućima, pleuri, perikardu, mišićno-koštanom sustavu, peritonealnoj šupljini, mezenteriju, bubrezima, jetri, slezeni, penisu, vulvi i mokraćnom mjehuru. Nevusi također mogu vršiti pritisak na zglobove, kosti ili stopala, što može otežati hodanje ili ograničiti raspon pokreta.