

Mariela Espósito  
Flores Fernández  
Paola Juliano  
Fernanda Melgno  
Cecilia Zubiri

*Residencia de Clínica Pediátrica.  
Hospital Interzonal de Agudos  
Especializado en Pediatría  
"Superiora Sor María Ludovica".*

✉ [espositomariela@hotmail.com](mailto:espositomariela@hotmail.com)

SÍNDROME DE KASABACH-MERRITT  
EN UN NIÑO CON ANGIOMA EN PENACHO  
KASABACH-MERRITT SYNDROME  
IN A CHILD WITH TUFTED HEMANGIOMA

### Resumen

El síndrome de Kasabach-Merritt está caracterizado por una lesión angiomasosa grande o de rápido crecimiento, trombocitopenia y anemia hemolítica microangiopática por coagulopatía de consumo, que tiene una mortalidad entre un 20 y 40%. Está asociado a diversas lesiones angiomasosas tales como hemangioendotelioma kaposiforme, angioma en penacho y hemangioma juvenil.

La paciente que presentamos es una niña de un año con angioma en penacho localizado en la pared abdominal que mostró modificación en su tamaño, consistencia y coloración. Esto se acompañó de anemia, plaquetopenia y alteración de la coagulación. Recibió glucocorticoides a altas dosis, interferon alfa y vincristina, obteniéndose mejoría clínica y de parámetros de laboratorio luego de este último tratamiento.

**Palabras clave:** anemia hemolítica microangiopática; síndrome de Kasabach-Merritt; trombocitopenia.

### Abstract

Kasabach-Merritt syndrome is characterized by a large or fast-growing angiomasous lesion, thrombocytopenia and microangiopathic hemolytic anemia produced by consumption coagulopathy. It has an overall mortality of 20 to 40%. It is associated with kaposiform hemangioendothelioma, tufted angioma and benign juvenile hemangioendothelioma.

The patient we are reporting is a one year-old girl with a tufted hemangioma localized to the abdominal wall, which increased in size, and changed consistency and color. At the same time she developed anemia, thrombocytopenia and coagulopathy.

She was given high-dose systemic steroids, alpha interferon and vincristine, and she improved both clinically and from a laboratory perspective after the last treatment.

**Key words:** Kasabach-Merritt syndrome; microangiopathic hemolytic anemia; thrombocytopenia.

### Introducción

El síndrome de Kasabach-Merritt (SKM) fue descrito por primera vez en 1940 como una asociación poco común de coagulopatía con hemangioma.

Este síndrome está caracterizado por una lesión vascular grande o de rápido crecimiento, trombocitopenia y anemia hemolítica microangiopática con coagulopatía por consumo aguda y masiva o crónica y leve (desde una plaquetopenia aislada hasta una coagulación intravascular diseminada) <sup>(1-2)</sup>.

El SKM es infrecuente. Tiene una incidencia menor de 1 en 300 casos de hemangiomas. Se asocia principalmente con hemangioendotelioma kaposiforme (46%), angioma en penacho (31%) y hemangioma juvenil (23%).

El cuadro se manifiesta en los primeros meses de vida y tiene una mortalidad que varía entre 20-40% <sup>(3)</sup>. Presentamos el caso de una niña de 1 año de edad con angioma en penacho que condicionó un fenómeno de Kasabach-Merritt como complicación.

### Observación clínica

Niña de un año que es traída a la consulta por presentar aumento de tamaño, consistencia y cambio de coloración de un angioma cutáneo localizado en pared abdominal, de 2 x 4 cm de diámetro, presente desde el nacimiento.

Ingresó en regular estado general, afebril, hemodinámicamente compensada, con palidez cutáneo-mucosa generalizada, y múltiples petequias y hematomas distribuidos en los miembros.

La piel del abdomen presentaba una lesión sobre-elevada, roja, indurada, de 17 x 7 cm. de diámetro (Figura 1).

En el laboratorio de ingreso se encontró GR:

3.300.000/mm<sup>3</sup>, Hto: 25%, Hb: 8,9%, Plaquetas: 9.000/mm<sup>3</sup>, KPTT: 58 seg., T.T: 26 seg., fibrinógeno: 166 mg%, D.D: >1 mg/ml, PDF: >20mg/ml. Se realizó biopsia de lesión cutánea cuya histología reveló un Angioma en penacho o "tufted".

En el examen con TAC se observó un aumento difuso del espesor de partes blandas en la zona abdominal generando una masa que desplazaba el parénquima hepático (Figura 2).

Con estos datos clínicos y exámenes complementarios se diagnosticó Angioma en penacho con Síndrome de Kasabach-Merritt. Se inició tratamiento con glucocorticoides sistémicos a altas dosis, observándose escasa respuesta al cabo de 3 semanas de tratamiento, con un aumento marcado del tamaño de la lesión vascular y episodios de descompensación hemodinámica con hemorragias que exigían transfusiones de eritrocitos, plaquetas y reemplazo

de factores de coagulación con plasma fresco congelado para estabilizar al paciente.

Manteniendo siempre un abordaje interdisciplinario entre los servicios de Clínica, Hematología y Dermatología, se decidió entonces agregar interferón alfa recombinante. No se obtuvo mejoría clínica al cabo de 6 semanas de tratamiento, continuando la paciente con valores alterados en todos los parámetros de laboratorio (plaquetas 15000; Hematócrito 24; Hemoglobina 7; PDF 150 mg/ml y Fibrinógeno de 80 mg%).

Al no lograrse remisión de este severo SKM combinando corticoides e interferón alfa, se decidió iniciar terapéutica con Vincristina 0,6 mg/m<sup>2</sup> una vez por semana. En algunas semanas se obtuvieron resultados alentadores, con disminución considerable del tamaño del angioma y normalización progresiva de los parámetros de laboratorio.



Figura 1. Lesión sobre-elevada, roja, indurada, de 17 x 7 cm de diámetro.

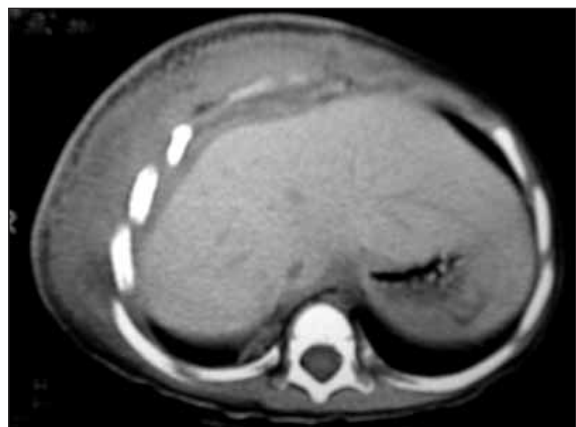


Figura 2. Tomografía axial computarizada de abdomen donde se observa un aumento difuso del espesor de partes blandas generando una masa que desplaza el parénquima hepático.

## Discusión

La tríada que caracteriza al SKM combina:

- Lesión vascular grande o en rápido crecimiento
- Trombocitopenia
- Anemia hemolítica microangiopática con coagulopatía por consumo.

El fenómeno fisiopatológico consiste en el atrapamiento de plaquetas y hematíes dentro de la lesión vascular, que ocasiona un rápido crecimiento de la misma con la consecuente activación dentro de los vasos del hemangioma de los sistemas de coagulación y fibrinolítico, disminuyendo el fibrinógeno, factores de coagulación II, V y VII, y aumentando los productos de degradación del fibrinógeno.

La trombocitopenia se atribuye a secuestro en la lesión sin incremento compensador de los megacariocitos de la médula ósea.

La anemia se atribuye a hemorragias graves, frecuentes y profundas; y a hemólisis microangiopática <sup>(4)</sup>.

Al examen físico, en la mayoría de los casos los niños presentan un hemangioma subcutáneo de gran tamaño y rápido crecimiento localizado en la raíz de los miembros y/o tronco. La piel es tensa, de color rojo brillante, la superficie de consistencia leñosa, a veces abollonada y con petequias. Los signos y síntomas clínicos asociados pueden ser: palidez cutánea, petequias espontáneas, hematomas fáciles, epistaxis, hematuria y hemorragias prolongadas por sitios de venopunturas <sup>(5)</sup>.

Ante una lesión de estas características el niño debe ser hospitalizado y evaluado en forma urgente desde el punto de vista hematológico. Se realizará estricto control de: hematócrito, hemoglobina, recuento plaquetario, coagulograma que incluya tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, concentración de fibrinógeno, productos de desdoblamiento de fibrina, factores de coagulación II, V y VII. El manejo debe ser multidisciplinario ya que en muchos casos pueden existir descompensaciones hemodinámicas.

No existe un régimen terapéutico establecido para el tratamiento del SKM. El mismo deberá ser decidido sobre cada caso particular. Varias drogas se proponen para un tratamiento escalonado y gradual, tales como esteroides sistémicos, interferón alfa recombinante, vincristina y ciclofosfamida, las que han sido utilizadas con éxito variable <sup>(6)</sup>.

El tratamiento con corticoides es frecuentemente elegido en primer lugar. Se utiliza prednisona a dosis altas 3-5 mg/kg/día por 2 a 4 semanas, disminu-

yendo lentamente según la respuesta del paciente. Sólo el 30% responde bien y en una semana se logra reducción del tamaño, el 40% se estabiliza y/o respuesta es escasa y el 30% restante no modifica su evolución natural. Si sus efectos no son reconocidos dentro de las 2 semanas de tratamiento se debe considerar otro régimen.

Ante el fracaso de la corticoterapia y el grave compromiso de la vida del paciente el interferón alfa recombinante es la droga de segunda línea. Esta droga actúa suprimiendo el crecimiento del endotelio vascular en el hemangioma, bloqueando la producción de factores estimulantes de la angiogénesis. Tiene una tasa de regresión de hasta el 70%. Se aplica en forma subcutánea 1 a 3 millones de UI/m<sup>2</sup>/día <sup>(7)</sup>. Sin embargo este tratamiento a menudo debe ser suspendido por sus efectos adversos tales como fiebre, neutropenia, anemia, disfunción hepática y parálisis espástica. Debe retirarse de no obtenerse respuesta beneficiosa en 6 semanas <sup>(8)</sup>.

Otros modos de manejo incluyen quimioterapia con vincristina y/o ciclofosfamida, exéresis quirúrgica, embolización arterial y radioterapia. Estas son más agresivas y se evalúan ante el fracaso de las anteriores <sup>(9-10)</sup>.

## Bibliografía

1. Herzog C. Tumores vasculares benignos. En: Nelson Tratado de Pediatría. 17ed. Madrid: Edición Elsevier; 2005. p 1726.
2. Franchini M, Lippi G, Manzato F. Recent acquisitions in the pathophysiology, diagnosis and treatment of disseminated intravascular coagulation. *Thromb J.* 2006; 4:4.
3. Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, Escande JP. Management of alarming hemangiomas in infancy: A review of 25 cases. *Pediatrics* 1990; 85: 491-98.
4. David TJ, Evans DIK, Stevens RF. Haemangiomas with thrombocytopenia (Kasabach-Merritt syndrome). *Arch Dis Child* 1983; 58: 1022-23.
5. Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr* 1997; 130: 631-40.
6. Wanakunul S, Nuchprayoon I, SeKsarn P. Treatment of Kasabach-Merritt syndrome: a stepwise regimen of prednisolone, dipyridamol and interferon. *Int J Dermatol.* 2003; 42: 741-48.
7. Bustos Betanzo R, Campos Cerda L. Uso de interferón alfa en síndrome de Kasabach-Merritt. *Anales de pediatría* 2002; 56: 582.
8. Sridnar S, Kuruvilla KA. Kasabach-Merritt syndrome. *Indian Pediatr* 2005; 42: 1045-46.
9. Haisley-Royster C, Enjolras O, Frieden IJ. Kasabach-Merritt phenomenon: a retrospective study of treatment with vincristine. *J Pediatr Hematol Oncol* 2002; 24: 794.
10. Masashi T, Chiai O, Atsuki Y. et al. Successful treatment with vincristine of an infant with intractable Kasabach-Merritt syndrome. *Pediatr Int.* 2006; 48: 82-84. ◆