



Síndrome de Kasabach-Merritt, una patología rara y potencialmente mortal en pediatría

» Kelly Johana Paz Amador¹
» Laura Ximena Jaimes Hernández¹

¹ Hospital Internacional de Colombia

Abstract: A clinical case of a Kasabach-Merritt syndrome secondary to a kaposiform hemangioendothelioma in a 2-month-old child is presented, which was confirmed clinically, laboratory tests and magnetic resonance imaging. The expression of the disease was characterized by a rapidly growing vascular tumor on the left thigh that progressed to disseminated intravascular coagulation that was difficult to control, requiring multiple transfusions and pharmacological support to compensate for its life-threatening condition.

Presentación de Caso: presentamos el caso de una paciente femenina de dos meses de edad, con cuadro clínico que inició a los 15 días de vida caracterizado por lesión en muslo izquierdo sin otras alteraciones al examen físico. Consulta inicialmente a otra institución donde tratan como infección de tejidos blandos, allí se evidencia anemia y trombocitopenia severa, con requerimiento de soporte transfusional de glóbulos rojos y plaquetas, por lo cual remite a nuestra

Institución. Se observa lesión gigante vascular a tensión de predominio en muslo izquierdo que se extiende a ingle ipsilateral, vulva, hemiabdomen izquierdo y región lumbosacra (Figura 1). Paraclínicos consistentes con coagulación intravascular diseminada, por clínica y paraclínicos se concluye síndrome de Kasabach-Merritt (KMP); se realizó ecografía que documenta hematoma difuso, se realiza angiografía compatible con hemangioendoteloma kaposiforme, es valorada en conjunto por cirugía pediátrica, cirugía vascular y radiología intervencionista con gran lesión vascular sin alternativa quirúrgica por el momento, además, por condiciones hematológicas se difirió biopsia por dermatología. Se inició manejo farmacológico con esteroides a 2 mg/kg y propranolol a 1 mg/kg; ante no respuesta se aumentaron dosis de esteroides a 10 mg/kg, propranolol 3 mg/kg y se adicionó asa 10 mg/kg y vincristina 0.05 mg/kg. Posteriormente por persistir con lesión en aumento y requerimientos transfusionales múltiples se adicionó sirolimus a

Autor para correspondencia: Kelly Johana Paz Amador

Correo electrónico: komppis4@gmail.com

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

0.8 mg/m²/día. La paciente egresa posterior a un mes de tratamiento con notable mejoría de la lesión vascular en franca disminución y con un estado hematológico compensado sin requerimientos nuevos transfusionales. Se continuó manejo farmacológico en casa con sirolimus y propranolol, con mejoría notable de la lesión y estabilidad hematológica (Figura 2).

Discusión: el síndrome KMP es una complicación potencialmente mortal que se asocia a tumores vasculares agresivos y es la causa más frecuente de muerte de KHE. Se requiere una alta sospecha diagnóstica dado que la confirmación por biopsia en la mayoría de los casos no es factible por el riesgo de sangrado e inestabilidad hemodinámica. Se debe sospechar ante el aumento del tamaño de la lesión con dolor, sagrado y evidencia de trombocitopenia grave por el atrapamiento plaquetario, anemia hemolítica e hipofibrinogenemia. En el caso de nuestra paciente no se realizó biopsia del tumor por el alto riesgo de sangrado, en las Figuras 3, 4 y 5 se recopila el reporte de paraclínicos. Ante la evidente trombocitopenia severa que requirió transfusiones de plaquetas, crioprecipitados y glóbulos rojos, recibió manejo con vincristina por tres semanas y luego inició sirolimus con una franca mejoría.

Conclusión: el síndrome de Kasabach-Merritt fue descrito desde 1940 por Haig Haigouni Kasabach y Katharine Krom Merritt. Actualmente cuenta con pocos reportes a nivel mundial dado la

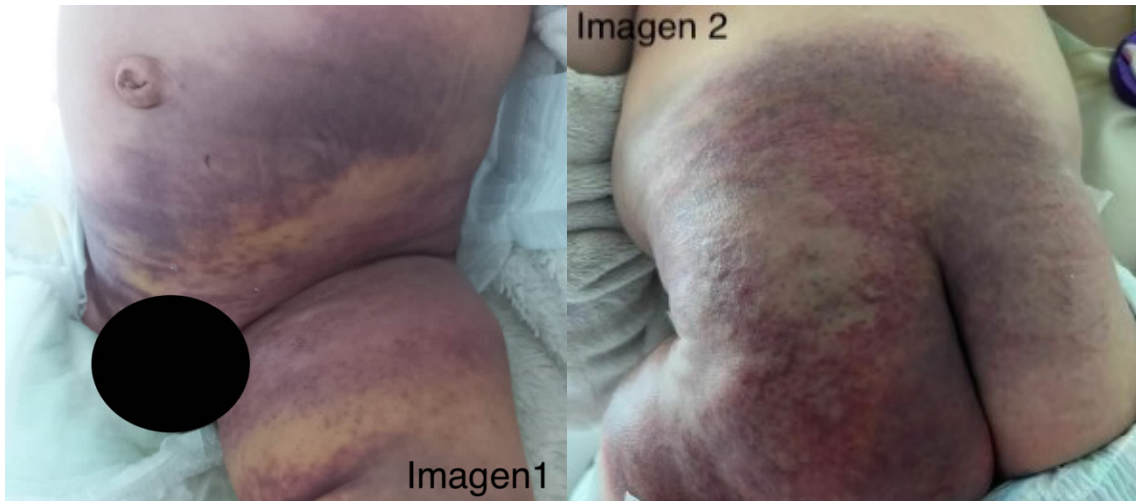
baja frecuencia de su presentación. El caso aquí presentado es de gran interés para la comunidad médica dado que nos enfrentamos a una patología poco frecuente que puede pasar desapercibida y confundirse con otras como en el caso de nuestra paciente que inicialmente se trató como un proceso infeccioso. Por este motivo, progresar rápidamente y presentar complicaciones mayores, la importancia del reconocimiento de estos hallazgos y de la adecuada correlación clínica con los paraclínicos se considera absolutamente necesaria, pues nos enfrentamos a un paciente con una condición clínica inestable y potencialmente mortal, con requerimientos transfusionales altos y que deben ser cuidadosamente manejados. Como se mencionó previamente, se deben evitar al máximo las transfusiones de plaquetas a menos que sea una condición que ponga en peligro la vida, dado el deterioro del cuadro de base ante las transfusiones de plaquetas. Además, se requiere un manejo farmacológico múltiple que incluye actualmente esteroides, propranolol, asa, vincristina, sirolimus e interferón alfa, siendo estas últimas alternativas en algunas ocasiones difíciles de adquirir en nuestro país, lo cual representa un reto para nosotros como médicos y para nuestros pacientes.

Palabras Clave:

Síndrome de Kasabach-Merritt; hemangioendotelioma kaposiforme; coagulación intravascular diseminada; niños.

Figuras y Tablas:**Figura 1.**

Lesión gigante vascular a tensión en muslo izquierdo que se extiende a ingle ipsilateral, vulva, hemiabdomen izquierdo y región lumbosacra

**Figura 2.**

Lesión vascular posterior a dos meses de tratamiento

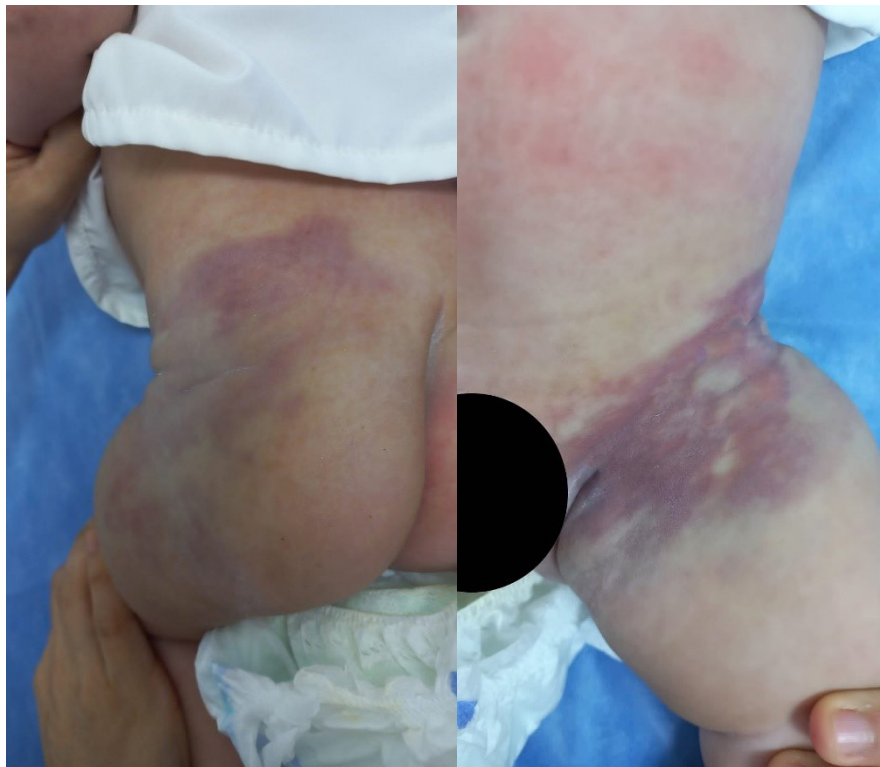


Figura 3.

Recuento de hemoglobina desde el ingreso hasta el egreso; inicio de vincristina al día 5 y del sirolimus al día 16

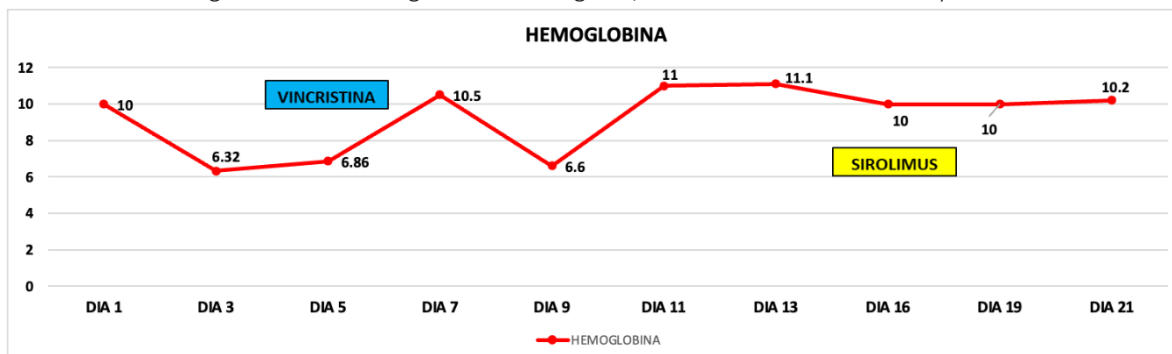


Figura 4.

Recuento de plaquetas desde el ingreso hasta el egreso; inicio de vincristina al día 5 y del sirolimus al día 16

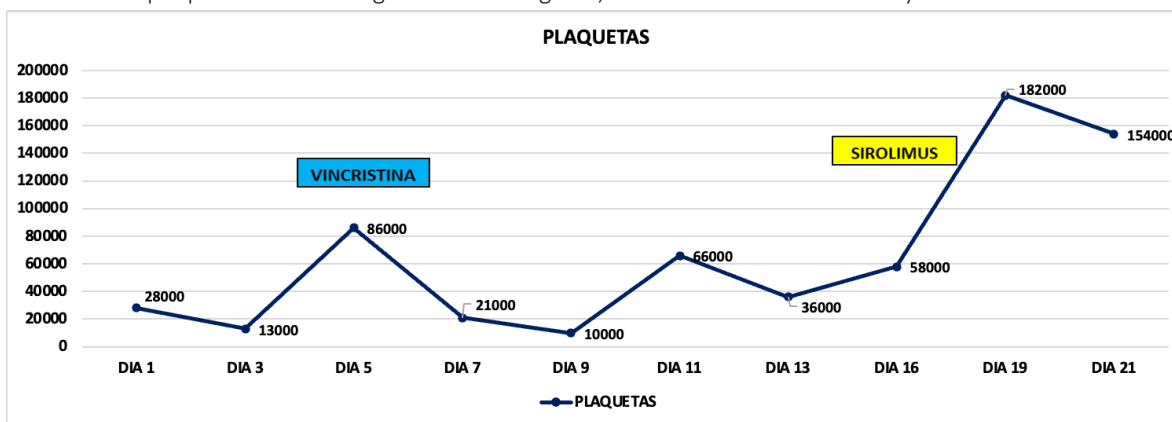


Figura 5.

Recuento de fibrinógeno y dímero D desde el ingreso hasta el egreso: inicio de vincristina al día 5 y del sirolimus al día 16

