

Fenómeno de Kasabach-Merritt: reporte de caso

Kasabach-Merritt phenomenon: a case report

Mayra Miroslava Alcántar Arenas,¹ Julia Rojas Caballero,¹ Andrea Rodríguez Ríos,¹ Sagrario Hierro Orozco² y Valeria Díaz Molina³

¹ Residente de Dermatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

² Jefa de Servicio y titular del curso de Dermatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

³ Adscrita al Servicio de Dermatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE; secretaria de la Sociedad Mexicana de Cirugía, Dermatología y Oncología

RESUMEN

El fenómeno de Kasabach-Merritt es un trastorno poco frecuente, se presenta en menos de 1% de la población; se caracteriza por tumores vasculares entre los que se encuentran, con mayor frecuencia, los hemangioendoteliomas kaposiformes y los angiomas en penacho, relacionados con trombocitopenia grave, anemia hemolítica microangiopática y coagulopatía por consumo.¹ El diagnóstico y tratamiento oportunos permiten mejorar la sobrevida de los pacientes. La opción terapéutica de primera línea se debe realizar con corticoesteroides sistémicos y vincristina.²

Exponemos el caso de una paciente lactante menor de tres meses de edad, que presentó dermatosis localizada en el miembro pélvico derecho que afectaba la cara anterior y posterior del muslo, la pierna y los genitales externos, caracterizada por una neoformación tipo placa de 12 cm en su eje mayor, de forma irregular, color rojo-violáceo, superficie lisa, límites bien definidos, indurada, con aumento de temperatura local, sin vibración palpable, con componente subcutáneo, de 15 días de evolución.

PALABRAS CLAVE: fenómeno de Kasabach-Merritt, tumor vascular.

Caso clínico

Exponemos el caso de una paciente lactante menor de tres meses de edad, originaria de Aguascalientes, producto de tercera gesta, nacimiento por cesárea a la semana 34 secundario a oligohidramnios, Apgar 8/9. Como único antecedente de importancia, desde el nacimiento la paciente presentaba dermatosis localizada en la pierna derecha, caracterizada por una neoformación tipo mácula

ABSTRACT

Kasabach-Merritt phenomenon is a rare disorder that occurs in less than 1% of the population. Characterized by vascular tumors, among which the most frequently found are kaposiform hemangioendothelioma and tufted angiomas, associated with severe thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia, and consumption coagulopathy. Prompt diagnosis and treatment improve patient survival. The first-line treatment option should be systemic corticosteroids and vincristine.

We report a patient with less than three months of age with a localized dermatosis on the right pelvic limb that affected the anterior and posterior area of the thigh, the leg, and the external genitals. The lesion had evolved during the last 15 days and was characterized by a plaque-like tumor of 12 cm wide in its long axis, irregular shape, red-violet color, smooth surface, well-defined borders, indurated, with increase local temperature, without palpable vibration, with a subcutaneous component.

KEYWORDS: Kasabach-Merritt phenomenon, vascular tumor.

de 1 cm de diámetro, superficie lisa y límites bien definidos, diagnosticada en principio por su servicio de referencia como hemangioma superficial.

Fue llevada al área de Admisión Continua Pediátrica de nuestro hospital porque desde 15 días antes, de forma rápida presentaba incremento del tamaño de la lesión, ésta afectaba la cara anterior y posterior del muslo y la pierna, así como los genitales (labio mayor derecho);

CORRESPONDENCIA

Dra. Sagrario Hierro ■ sagrariohierro@hotmail.com

Cumbres de Maltrata 202 Oriente, Colonia Américas Unidas, C.P. 04040, Alcaldía Benito Juárez, Ciudad de México



Figura 1. Neoformación vascular en la pierna derecha; se presenta el diámetro de las medidas comparativas de los miembros pélvicos: muslo derecho 23 cm, muslo izquierdo 16 cm, pierna derecha 14 cm, pierna izquierda 11 cm.

caracterizada por una neoformación tipo placa de 12 cm en su eje mayor, de forma irregular, color rojo-violáceo, superficie lisa, límites bien definidos (figura 1). En la exploración física la paciente se encontraba con pulsos poplíteos y pedios de buena intensidad y frecuencia, en la palpación del muslo se apreció tumoración de crecimiento rápido, indurada, fija a planos profundos, pétrea y dolorosa. Se realizó una medición comparativa del diámetro de los miembros pélvicos: muslo derecho 23 cm, muslo izquierdo 16 cm, pierna derecha 14 cm, pierna izquierda 11 cm.

Los laboratorios de ingreso reportaron los siguientes resultados: leucocitos 11.9 mil/mm³, hemoglobina 10 g/dL, hematocrito 31%, plaquetas 8 mil/mm³, DHL 289 UI/L, TP 14 seg, TPT 28 seg, INR 1.2.

Se realizó angiografía y ultrasonido Doppler del miembro pélvico afectado, con el siguiente reporte: tumoración vascular en la región anteromedial del muslo derecho con dependencia de vena y arteria femoral (figura 2).

Debido al antecedente de la neoformación vascular durante el nacimiento, de crecimiento rápido en la misma región anatómica, así como por los hallazgos de laboratorio (trombocitopenia severa y anemia) se hizo el diagnóstico de fenómeno de Kasabach-Merritt. La paciente fue atendida en conjunto con los servicios de Medicina Interna Pediátrica y Oncología Pediátrica para tratamiento con esteroide y quimioterapia.

El manejo médico se realizó con metilprednisolona 114 mg cada 24 horas, propranolol 2 mg cada 24 horas y



Figura 2. A) Angiografía de la pierna derecha que muestra una imagen heterogénea de bordes lobulados de gran vascularidad en el plano muscular, tejido subcutáneo y piel. B) Ultrasonido Doppler de la pierna derecha en el que se observa tumoración vascular con dependencia de arteria y vena femoral.



Figura 3. Paciente en la tercera semana de tratamiento, con 70% de reducción de la lesión al día 21 de tratamiento, en su tercer ciclo de quimioterapia.

quimioterapia con vincristina 2 mg cada tercer día, con esto la paciente tuvo mejoría clínica y disminución de la lesión en 70% al día 21 de tratamiento (figura 3).

Discusión

El fenómeno de Kasabach-Merritt está relacionado con tumores vasculares raros, entre los cuales se encuentran el hemangioendotelioma kaposiforme y, con menos frecuencia, el angioma en penacho; se caracteriza por trombocitopenia grave, hipofibrinogenemia, anemia y puede estar presente dímero D elevado.¹

Se presenta principalmente en recién nacidos con una incidencia de uno en 100 mil niños;² 90% de los casos aparecen antes del primer año de edad,³ como en el caso de nuestra paciente.

Este fenómeno se produce por anomalías endoteliales en el tumor, lo que provoca un flujo sanguíneo alterado

que causa estasis plaquetaria, hemólisis e hipercoagulabilidad.⁴

Clínicamente se muestra como una tumoración solitaria de crecimiento rápido, dolorosa, que afecta sobre todo las extremidades, la cara o el tórax; puede involucrar afectación de la piel, el tejido celular subcutáneo y el músculo, en la mitad de los pacientes se asocia con hemorragia.^{2,4}

Desde el nacimiento nuestra paciente presentó una tumoración vascular que tuvo crecimiento rápido a los tres meses de edad, que involucró la piel y los tejidos profundos; en los laboratorios de ingreso se evidenció trombocitopenia severa y anemia moderada, esto nos dirigió al diagnóstico de fenómeno de Kasabach-Merritt.

En estos pacientes el tratamiento médico de primera línea es quimioterapia con vincristina asociado a esteroide sistémico. Las dosis recomendadas para vincristina son 0.05mg/kg/semana, y para esteroide sistémico se aconseja metilprednisolona 1.6 mg/kg/día.^{1,5}

La paciente fue manejada con tratamiento de primera línea asociado a propranolol; se administró esteroide sistémico, quimioterapia con vincristina y propranolol, con lo que obtuvo mejoría de la lesión en 70% a la tercera semana. Hasta ahora la paciente continúa en tratamiento y seguimiento.

Consideramos importante exponer este caso clínico, ya que existen pocos casos reportados debido a que se trata de una patología poco frecuente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mahajan P, Margolin J e Iacob I, Kasabach-Merritt phenomenon: classic presentation and management options, *Clin Med Insights: Blood Disorders* 2017; 10:1-5.
2. Kelly M, Kasabach-Merritt phenomenon, *Pediatr Clin North Am* 2010; 57(5):1085-9.
3. Vivas-Colmenares GV, Ramírez-Villar GL, Bernabeu-Wittel J, Matute de Cárdenas JA y Fernández-Pineda I, The importance of early diagnosis and treatment of kaposiform hemangioendothelioma complicated by Kasabach-Merritt phenomenon, *Dermatol Pract Concept* 2015; 5(1):91-3.
4. Putra J y Al-Ibraheemi A, Vascular anomalies of the head and neck: a pediatric overview, *Head Neck Pathol* 2021; 15(1):59-70.
5. Gruman A, Liang MG, Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE, Kozakewich HP, Blei F y Frieden IJ, Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merritt phenomenon, *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(4):616-22.