

Hemangiendotelioma kaposiforme: Síndrome de Kasabach-Merritt. Presentación de un caso.

Autores: Rosa López Martínez¹, Jone Ruiz Azkarate¹, María Sánchez Holgado¹, Carla Ramírez Amorós², Juan Carlos López Gutiérrez², Ana María Sánchez Torres¹.
¹Servicio de Neonatología, ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Infantil La Paz.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma kaposiforme (HEK) es un tumor vascular raro, localmente agresivo, que típicamente aparece el primer año de vida sin diferencia de sexos. Su complicación más frecuente (70%) y grave es el fenómeno de Kasabach-Merritt, que se presenta analíticamente como una trombocitopenia severa junto con datos de coagulopatía de consumo. El manejo de este tipo de lesiones se basa en el uso de citostáticos como la vincristina o la ciclofosfamida, inhibidores del m-TOR, esteroides, pudiéndose combinar estos fármacos con antiagregantes. En casos excepcionales este tipo de tumores podrían ser subsidiarios de cirugía.

RESUMEN DEL CASO CLÍNICO

Recién nacido a termino de gestación normoevolutiva con parto eutócico. No precisa medidas de estabilización al nacimiento. En la primera hora de vida se objetiva la siguiente lesión (*Imagen 1.A y 1.B*). Se realiza analítica que muestra plaquetopenia sin anemia por lo que se decide derivar a un hospital terciario.

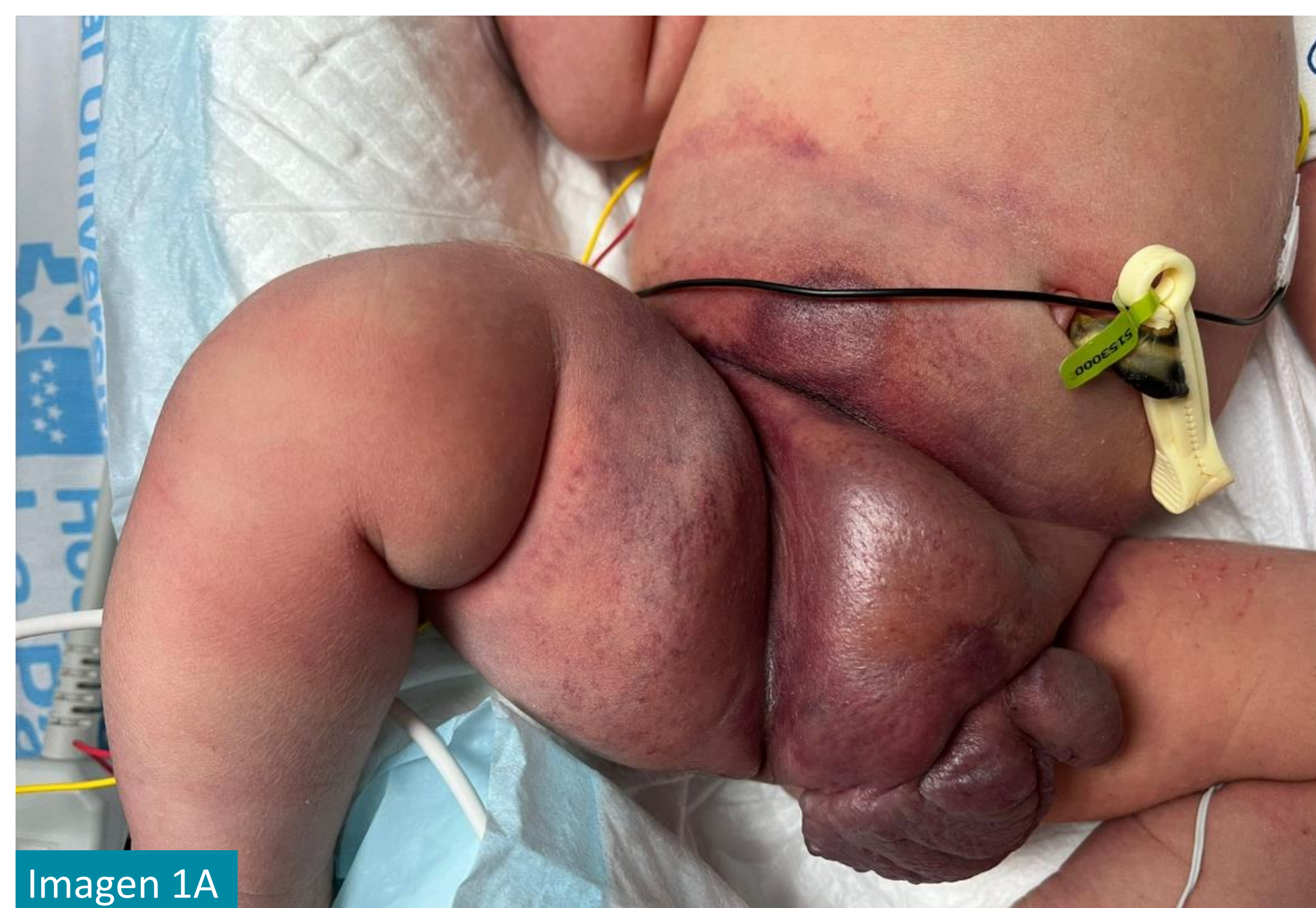
Tras su ingreso en nuestro hospital se realiza ecografía abdominal, describiendo lesión compatible con HEK sin afectación visceral, iniciándose tratamiento con sirolimus. Combinándolo al segundo día de vida con doble antiagregación (ácido acetil salicílico (AAS) y ticlopidina) por progresión del descenso plaquetario.

Durante su estancia se realizan varias modificaciones de la pauta antiagregante por mala tolerancia y empeoramiento clínico-analítico (*Gráfica*), volviendo a establecer finalmente la pauta inicial.

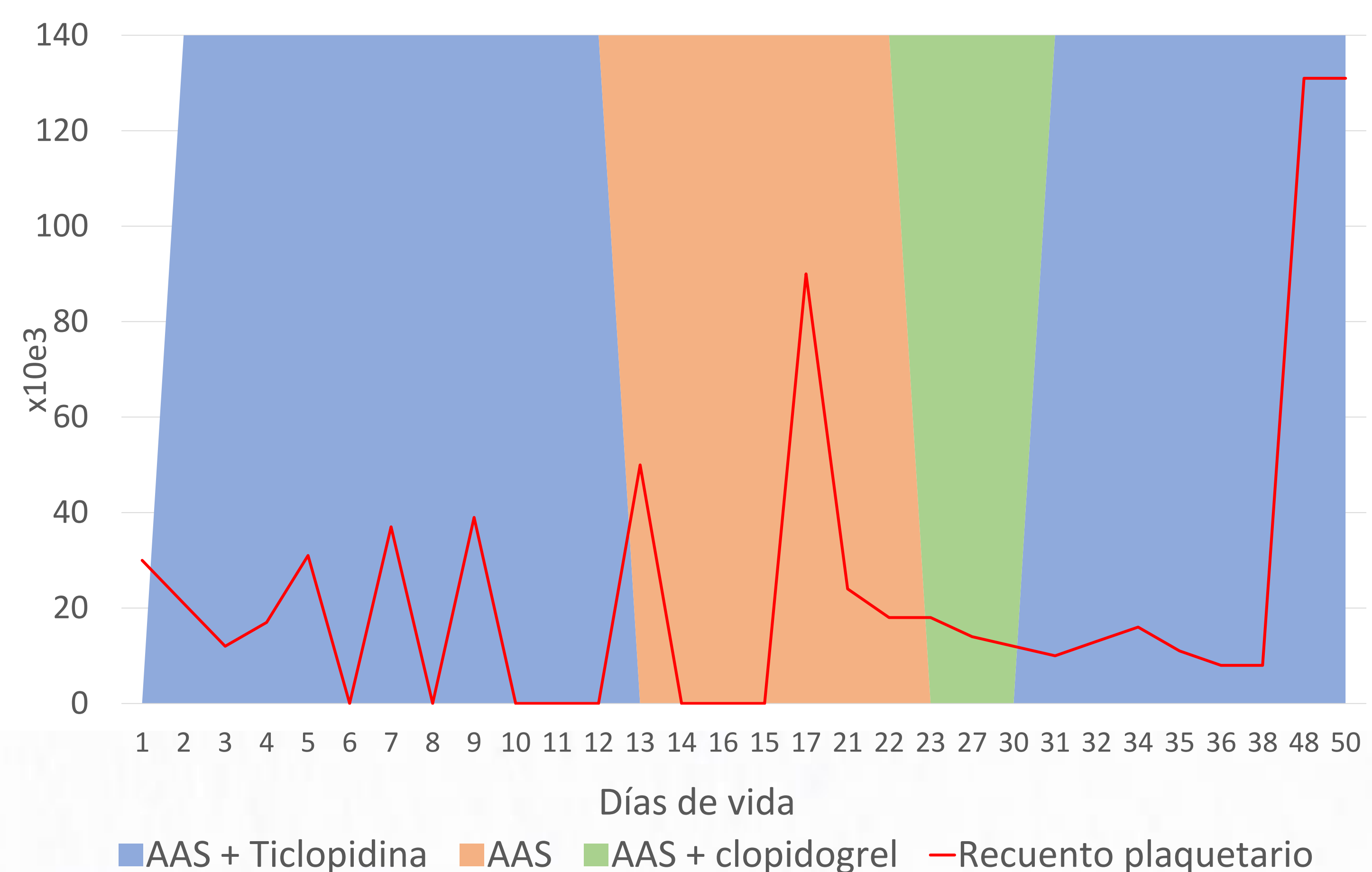
Presenta signos de insuficiencia cardíaca progresiva, valorado por Cardiología infantil, realizan ecocardiografía en la que objetivan ductus arterioso persistente (DAP) moderado con repercusión hemodinámica, iniciándose tratamiento médico con diuréticos orales y captopril que mantiene al alta.

Evolución favorable, con alta domiciliaria a los 48 días de vida, con normalización analítica, mejoría clínica importante (*Imagen 2*) y manteniendo el tratamiento con sirolimus asociado a antiagregación con AAS y ticlopidina.

Actualmente realiza seguimiento en consultas externas de Cirugía plástica y Cardiología pediátricas. Se ha descartado mediante resonancia magnética afectación visceral, y mantiene el tratamiento con sirolimus y ticlopidina, habiendo suspendiendo AAS en marzo, con buena evolución de la lesión y normalización de los niveles de plaquetas (*Imagen 3 y 4*).



Gráfica: Relación recuento plaquetario - Tipo antiagregación



EVOLUCIÓN

CONCLUSIONES

- El uso de inhibidores del m-TOR en el manejo de los pacientes con HEK, se asocia a una respuesta tumoral regresiva a largo plazo.
- La doble antiagregación con AAS y ticlopidina mejora el recuento plaquetario en pacientes con HEK.

BILIOGRAFIA:

- Ivars M, Triana P, López-Gutiérrez JC. Reactivation of Kasabach-Merritt phenomenon in a young adult with a congenital kaposiform hemangioendothelioma. *Pediatr Dermatol.* 2020;37(5):958–9.
- Ji Y, Chen S, Yang K, Xia C, Li L. Kaposiform hemangioendothelioma: Current knowledge and future perspectives. *Orphanet J Rare Dis.* 2020;15(1):1–16.
- Melchionda F, Oncology P, Spreafico F, Unit PO, Hemato-oncology P, Ciceri S, et al. LETTER TO THE EDITOR A Novel WT1 Mutation in Familial Wilms Tumor. *Pediatr Blood*