

CASO DE HEMANGIOMA MÚLTIPLE EN RECIÉN NACIDO COMPLICADO CON SÍNDROME DE KASSABACH MERRITT

CASE OF MULTIPLE HEMANGIOMA CONCURRENT WITH KASSABACH MERRIT SYNDROME

NADIA NORAMBUENA¹, ALEJANDRO HIGUERAY²

¹Universidad de Oriente, Residente del postgrado de Pediatría y Puericultura. Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá". Cumaná, Venezuela

²Universidad de Oriente, Especialista en Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá". Cumaná, Venezuela
Correo electrónico: hiordes@hotmail.com Tel.: 0416-8937876.

RESUMEN

Se presenta un caso de recién nacido femenino (2500 g de peso, 44 cm de talla), obtenida por cesárea segmentaria de 33 semanas + 4 días gemelar (segundo feto) (Apgar de 8 y 9 al primer y quinto minuto), de una madre de 22 años, (en el Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá" el 25 de Noviembre de 2005). A las 36 horas fallece por secuestro plaquetario. Autopsia revelo coagulopatía por consumo en áreas de proliferación celular con células cebadas.

PALABRAS CLAVE: Hemangioma, malformación vascular, Síndrome de Kassabach Merritt.

ABSTRACT

A female second-twin newborn weighing 2500 g and measuring 44 cm who had been delivered by lower segment C-section performed on a 22-year old mother at 33 weeks and four days of gestation, and given an Apgar score of 8 and 9 at 1 and 5 minutes, respectively, at the Antonio Patricio de Alcalá University Hospital on 25 November 2005. The infant died 36 hours after birth due to platelet sequestration. The autopsy revealed disseminated intravascular coagulation in areas with continued mast cell formation.

KEY WORDS: Hemangioma, vascular malformation, Kassabach Merritt syndrome.

Los hemangiomas son tumores benignos del endotelio vascular (Cordisco, 2005). Su incidencia varía entre 1-3% de los neonatos y hasta un 12% en los lactantes (Drolet *et al.* 1999; Donnelly *et al.* 2000). Predomina en niñas más que en niños (3-5:1) en la raza blanca y en recién nacidos preterminos de bajo peso hasta un 20% (Enjolras y Gelbert, 1997; Garzon *et al.* 2000; Metry y Herbert, 2000). Pueden ser superficiales (Dermis papilar) o profundos (Dermis reticular o tejido celular subcutáneo), raras veces compuestos (Fishman *et al.* 1993; Berg *et al.* 2001). Su localización más frecuente es en cabeza y cuello (60%), seguida de tronco (25%) y extremidades (15%). Se presentan fundamentalmente como lesiones aisladas (80%); solo un 20% como lesiones múltiples (Mueller y Muliken, 1999; Powell, 1999; Mulliken *et al.* 2000). Los hemangiomas experimentan un crecimiento rápido con una fase proliferativa entre 3 y 9 meses, una fase estacionaria entre 7 y 14 meses y, finalmente la fase involutiva (7 a 9 años). Se estima que un 30% de los casos se resolverían a los 3 años, 50% a los 5 años y un 70% a los 7 años (apenas un 20% desaparecen totalmente (Takahashi *et al.* 1994;

Boye *et al.* 2001).

La mayoría se diagnostican clínicamente. Los métodos de tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM), son útiles en la fase proliferativa, mostrando lesiones lobuladas, circunscritas, con vasos nutrientes dilatados en el centro o en la periferia. La Ultrasonografía con Doppler establece diferencia con malformaciones vasculares (Stringel, 1995; Burrows *et al.* 1998; Dubois y Garel, 1999).

En 20% de los pacientes se presentan complicaciones locales caracterizadas por compresión de estructuras importantes; y en 5 a 13% ulceración con sobre infección. Excepcionalmente el 1% de los casos supone peligro para la vida, el desarrollo de desórdenes severos como coagulación por consumo local (Síndrome de Kassabach Merritt) o sistémico (Coagulación Intravascular Diseminada) de plaquetas y ciertos factores de la coagulación, desplegando finalmente fallo cardiaco congestivo, (Esterly, 1983; Enjolras *et al.* 1997; Campos, 2004)

El tratamiento depende de la localización, velocidad de crecimiento y complicaciones. En ausencia de compromiso de estructuras vitales se recomienda actitud expectante. Los corticoesteroides sistémicos, Interferón alfa 2a, embolización terapéutica vía arterial, láser pulsado decolorante en los superficiales, cirugía tardía para secuelas o precoz en complicaciones, criocirugía y láser YAG intersticial se emplean dependiendo del tipo (Raulin y Werner, 1999; Kautz y Kautz, 2000; Poetke *et al.* 2000).

Hemos tenido la oportunidad de evaluar un recién nacido de sexo femenino, en el Hospital Universitario

“Antonio Patricio de Alcalá” el 25 de noviembre de 2005, que presentó hemangioma múltiple complicado con síndrome de Kassabach Merritt, que describimos a continuación:

Recién nacido (RN) de sexo femenino obtenida por cesárea segmentaria de 33 semanas + 4 días de gestación gemelar (segundo feto), hija de madre de 22 años, embarazo controlado (Figura 1). Peso al nacer 2 500 g y 44 cm de talla; Apgar de 8 puntos al minuto y 9 puntos a los 5 minutos del nacimiento. Grupo sanguíneo y Rh: madre “O” positivo, padre “A” positivo y el producto “A” positivo.



Figura 1

Al examen físico se observaron lesiones tumorales tipo “bolsas” ubicadas en hemitórax posterior derecho, región lumbar izquierda, cintura pélvica (que abarcaba el pliegue inguinal y la región perianal derecha) y miembro

inferior izquierdo (con deformidad), acompañadas de máculas hiperocrómicas de color vino tinto “Vino de oporto” con vasos sanguíneos superficiales de llenado lento (Figura 2 y 3).



Figura 2



Figura 3

Los exámenes paraclínicos reportaron como resultados: leucocitos, $1.000 \times \text{mm}^3$ (27% segmentados y 73% linfocitos); hemoglobina, 13,9 g/dl, Hematocrito, 43,1% y plaquetas, $190.000 \times \text{mm}^3$.

Las radiografías descartaron compromiso óseo.

El Eco Doppler evidenció flujo lento en caverna, lecho venoso en pierna izquierda, lesión en hemitórax posterior izquierdo con profundidad de 3 cm, y finalmente mostró menor número de cavernas en la región lumbar (todas con flujo similar) (Figuras 4 a 8). Con el Eco y la TAC se descartó compromiso visceral (Figuras 9 y 10).

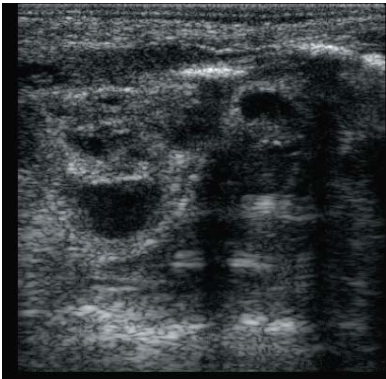


Figura 4

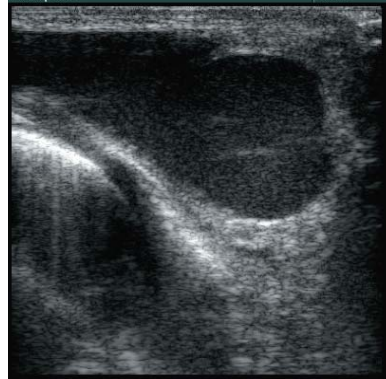


Figura 5

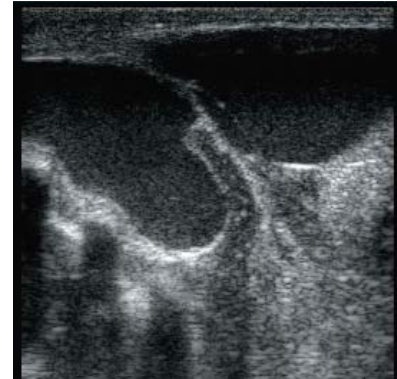


Figura 6



Figura 7



Figura 8

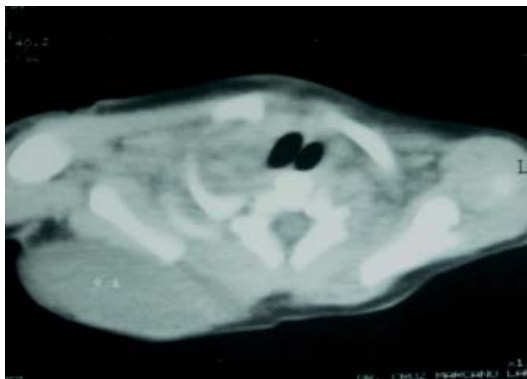


Figura 9

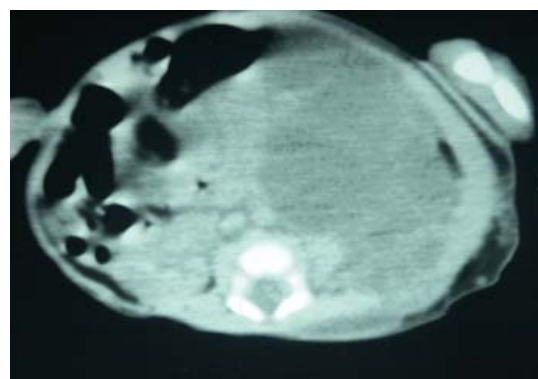


Figura 10

A las 32 horas de vida la RN inició un cuadro clínico caracterizado por hipoactividad e hipotonía, palidez cutáneo-mucosa acentuada y en áreas tumorales se observó intensificación de la coloración rojiza. Con la instalación de este cuadro se inició tratamiento con esteroide (a dosis altas), antibióticos de amplio espectro y concentrado plaquetario. A pesar del procedimiento anterior, la neonato presentó evolución torpida por secuestro plaquetario en las lesiones tumorales, falleciendo 36 horas después del nacimiento. La autopsia reveló coagulopatía por consumo en áreas histológicas de proliferación celular con células cebadas.

Los hemangiomas son las neoformaciones vasculares benignas más frecuentes en la población infantil femenina caracterizadas por lesiones maculares eritematosas (Donnelly *et al.* 2000; Drolet *et al.* 1999). Su presentación múltiple es rara. Histológicamente existe proliferación celular aumentada, con células cebadas en la fase proliferativa (Berg *et al.* 2001; Fishman *et al.* 1993). Cualquier órgano puede tener lesiones hemangiomatosas, pero los afectados son: hígado, sistema nervioso central, tubo digestivo, tejido pulmonar, ojos, cavidad bucal y riñones (Enjolras *et al.*, 1997; Esterly, 1983). Desde el punto de vista hematológico se asocia con el síndrome de Kasabach-Merritt con secuestro de plaquetas en el interior de la lesión vascular. Su evolución puede ser crónica y leve ó aguda y masiva como en este caso. Esta complicación constituye una de las principales causas de mortalidad en estos pacientes (Boye *et al.* 2001; Takahashi *et al.* 1994).

El diagnóstico se basa fundamentalmente en el cuadro clínico y en el tipo de lesiones (tamaño, distribución, color y forma). Los estudios de ultrasonografía, TAC y RM permiten conocer la magnitud de la lesión. La ecografía doppler documenta sobre el compromiso del lecho vascular (Dubois y Garel, 1999; Burrows *et al.* 1998; Stringel, 1995).

El tratamiento médico de estos pacientes debería evitar la descompensación aguda secundaria a la pérdida de plaquetas y a la hemorragia consecutiva. En estos casos, como en el que se relata, el enfoque debe ser multidisciplinario (Kautz y Kautz, 2000; Poetke *et al.* 2000; Raulin y Werner, 1999).

Finalmente, sería recomendable la existencia de centros de referencias para este tipo de patologías, contribuyendo de este modo al desarrollo de nuevos enfoques terapéuticos y a la investigación básica acerca de la patogénesis de estas lesiones vasculares.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- BELZUNCE A.; CASELLAS M. 2004. Complicaciones en la evolución de los hemangiomas y malformaciones vasculares. *Ann Univ de Pamplona.* 7 (1): 8-12.
- BERG J.; WALTER J. W.; THISANAGAYAM U.; EVANS M.; BLEI F.; WANER M.; DIAMOND A.; MARCHUK D.; PORTEOUS M. 2001. Evidence for loss of heterozygosity of 5q in sporadic haemangiomas: are somatic mutations involved in haemangioma formation. *J Clin Pathol.* 54: 249-252.
- BOYE E.; YU Y.; PARANYA G., MULLIKEN J.; OLSEN B.; BISCHOFF J. 2001. Clonality and altered behavior of endothelial cells from hemangiomas. *J Clin Invest.* 107: 745- 752.
- BURROWS P.; LAOR T.; PALTIEL H. 1998. Diagnostic imaging in the evaluation of vascular birthmarks. *Dermatol Clin.* 16: 455- 488.
- CAMPOS Y.; ZERPA M.; MEDINA R.; RODOLFO JUAN. 2004. *Arch Venez de Puer y Pediat.* 67 (2): 56
- CORDISCO M. 2005. Lesiones vasculares en la infancia. *Dermatol Pediatr Lat.* 3 (2): 101-114.
- DONNELLY L.; ADAMS D.; BISSET G. 2000. Vascular malformations and hemangiomas: a practical approach in a multidisciplinary clinic. *Am J Roentgenol.* 174: 597- 608.
- DROLET B.; ESTERLY N.; FRIEDEN L. 1999. Hemangiomas in children. *N Engl J Med.* 341: 173- 181.
- DUBOIS J.; GAREL L. 1999. Imaging and Therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol.* 29: 879- 893.
- ENJOLRAS O.; GELBERT F. 1997. Superficial hemangiomas: associations and management. *Pediatr Dermatol.* 14: 173- 179.
- ENJOLRAS O.; WASSEF M.; MAZOYER E. 1997. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr.* 130: 631- 640.
- ESTERLY N. 1983. Kasabach-Merritt syndrome in infants. *JAMA Acad Dermatol.* 8: 504- 507.

- FISHMAN F.; MULLIKEN J. 1993. Hemangiomas y malformaciones vasculares en lactantes y niños. En: Altman R, Stylianos S. Ed Esp. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Mexico D. F: Interamericana. Vol 6, p. 1273- 1298.
- GARZON M.; ENJOLRAS O.; FRIEDEN L. 2000. Vascular tumors and vascular malformations: evidence for an association. J Am Acad Dermatol. 42: 275- 279.
- KAUTZ Y.; KAUTZ G. 2000. Early Intervention in Pediatric hemangiomas with the vasculigth Intense pulsed Light/Laser Source. Clini appl Note. 8(4): 35-42.
- METRY D.; HEBERT A. 2000. Benign cutaneous vascular tumors of infancy: when to worry, what to do. Arch Dermatol. 136: 905- 914.
- MUELLER B.; MULLIKEN J. 1999. The infant with a vascular tumor. Semin Perinatol. 23: 332- 340.
- MULLIKEN J.; FISHMAN S.; BURROWS P. 2000. Vascular Anomalies. Curr Prob Surg. 37: 517- 584.
- POETKE M.; PHILIPP C.; BERLIEN H. P. 2000. Flashlamp-pumped pulsed dye laser for hemangiomas in infancy: treatment of superficial vs mixed hemangiomas. Arch Dermatol; 136: 628- 632.
- POWELL J. 1999. Update on hemangiomas and vascular malformations. Curr Opin Pediatr. 11: 457- 463.
- RAULIN C.; WERNER S. 1999. Treatment of venous malformatios with an intense pulsed light source (IPLS). Technology: a restrospective study. Lasers Surg. Med. 25: 170-177.
- STRINGEL G. 1995. Hemangiomas y linfangiomas. En: Ashcraft K. W., Holder T. M. 2 Ed Esp. Cirugía Pediátrica. Mexico D. F: Interamericana-Mcgraw- Hill. p. 826- 846.
- TAKAHASHI K.; MULLIKEN J.; KOZAKEWICH H.; ROGERS R.; FOLKMAN J.;EZCKOWITZ A. 1994. Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood. J Clin Invest. 93: 2357- 2364.