

HAGA SU DIAGNOSTICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Haga su diagnóstico

DO YOUR DIAGNOSTIC



Abr - Jun 2016 | Vol. 97 N°2

Haga su diagnóstico
Rev. argent. dermatol. 2016; 97 (2): 47 – 53.
Publicado en línea 2016, Junio / Published online June 2016.
Haga su Diagnóstico

Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo *

* Dermato-Oncólogo.

Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil del Estado de México.

E-mail:antoniodavid64@gmail.com

El autor no refiere conflicto de interés alguno.

Recibido: 28-03-2016

Aceptado para su Publicación: 04-05-2016

RESUMEN

Se presenta el caso de un lactante de 15 días de vida, con extensa tumoración cutánea superficial y en tejidos subyacentes, sobreelevada, de tinte rojizo-violáceo, firme, dolorosa al tacto con petequias y equimosis superficiales, diseminadas a abdomen y extremidad inferior derecha. Presente desde el nacimiento y rápidamente progresiva, que ameritó tratamiento de urgencia condicionado por anormalidades laboratoriales.

PALABRAS CLAVES

Tumoración vascular; Coagulopatía por consumo; Metilprednisolona.

SUMMARY

We present a case of a 15 days of life, with extensive skin and underlying tissue tumor, raised, reddish-purple, firm and tender to the touch with petechiae and disseminated superficial, bruising abdomen and right lower extremity are involved. Present from birth and rapidly progressive that required emergency treatment conditioned by laboratory abnormalities.

KEY WORDS

Vascular tumor; Disseminated intravascular coagulopathy; Metilprednisolone.

CASO CLÍNICO

Recibimos una interconsulta en el Servicio de Dermatología, de un lactante masculino de 15 días de vida, que presenta una extensa placa neoformativa, deformando la parte media y baja del abdomen, pelvis, genitales externos y muslo izquierdo.

Se caracteriza por una gran tumoración tumefacto-infiltrada, sobre-elevada, de coloración rojizo-violácea, moteada, con telangiectasias y lesiones equimóticas dispersas en la superficie intralesional, lisa y en partes abollonada, de consistencia dura no pulsátil al tacto, lo que provoca irritabilidad y llanto (**Fig 1**). Es más notorio el edema firme en escroto y aspecto anterior de la extremidad afectada. Segundo hijo de padres de mediana edad, sanos y sin lazos de consanguinidad. Apgar 8/10; resto de antecedentes heredofamiliares y perinatales: sin datos de importancia. Se protocoliza el estudio del caso, solicitando biometría hemática completa, tiempos de coagulación y sangrado, química sanguínea, exudado faríngeo y examen general de orina. A su ingreso hospitalario en el Servicio de Neonatología, se constató una anemia normocítica hipocrómica con Hb de 7, así como plaquetopenia de 30.000 células; alteración de los tiempos de coagulación, niveles séricos de protrombina y fibrinógeno disminuidos, 25% y menor de 0.1 gr/dl respectivamente. Resto de resultados dentro de parámetros normales. Ante la sospecha diagnóstica y el empeoramiento clínico progresivo del paciente, se solicita autorización a los padres para la realización de una biopsia lesional en quirófano bajo sedación, para análisis histopatológico. Se inició metilprednisolona IV a razón de 1.5 mg/kg/día durante cinco días; tras firmar el consentimiento informado se efectuó el procedimiento (**Fig 2**). Se informó una pieza cutánea con infiltrados nodulares, integrados por células fusiformes sin actividad mitótica ni atipias, que revisten capilares en hendidura que contienen restos de hemosiderina, circundados además por espacios linfáticos (**Fig 3**).



Fig 1: extensa placa neoformativa de aspecto vascular en tronco, genitales y miembro inferior.



Fig 2: mejoría clínico-morfológica notable hacia el sexto día de tratamiento.

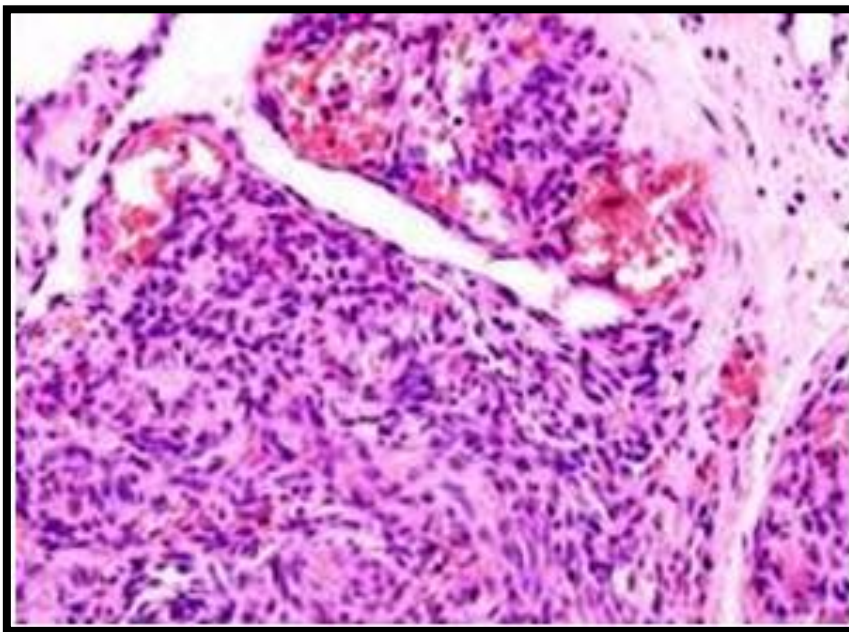


Fig 3: detalle anátomo-patológico (HE 40 x 100).

Se incrementó la dosificación del corticoide a 3 mg/kg/día, con rápida y evidente mejoría del estado general del paciente y del volumen, inflamación y coloración de la lesión. En término de dos semanas se normalizaron los patrones laboratoriales; se disminuyó paulatinamente la administración intravenosa de metilprednisolona durante tres semanas más, hasta la suspensión. Durante sus visitas médicas de vigilancia, se dejó hidrocortisona crema al 1% aplicada mañana y noche por tres meses; una tumoración eritematosa más pálida y aplanada quedo como secuela cicatrizal.



Fig 4: secuela fibrosovascular a los seis meses.

SU DIAGNÓSTICO ES:

FENÓMENO DE KASABACH-MERRITT ASOCIADO A HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME

COMENTARIO

En 1940, Kasabach y Merritt publicaron por primera vez, la asociación entre un hemangioma capilar extenso y púrpura trombocitopénica grave, persistente en un lactante de 2 meses de vida. Casi 50 años más tarde, este evento biológico muy particular y de rara aparición, una verdadera urgencia médica que amerita intervención multidisciplinaria, relaciona un tumor vascular congénito o evidente pocas semanas o meses después del nacimiento, de inesperado crecimiento local invasivo con plaquetopenia progresiva, anemia hemolítica microangiopática y coagulación intravascular diseminada. El fenómeno de Kasabach-Merritt afecta a menos del 1% de todos los lactantes con lesiones vasculares; a la fecha se han reportado alrededor de 150 casos en la literatura desde su descripción original; son el hemangioendotelioma kaposiforme y el angioma en penacho, las variedades clínico-patológicas más frecuentemente involucradas y no el hemangioma capilar involutivo, propio de la infancia como antes se consideraba. El índice de mortalidad oscila entre el 10 y 30% de los pacientes, atribuido a hemorragia masiva difusa incoercible y/o compresión de estructuras vitales profundas, por extensión tumoral infiltrante ^{1,2,3,4}.

Sarkar y col así como otros autores en la década de los 90, desmitificaron el concepto que el fenómeno de Kasabach-Merritt, es una complicación excepcional y potencialmente letal de los hemangiomas comunes en la infancia; demostrando una relación definitiva con infrecuentes tumores vasculares casi siempre congénitos, principalmente el hemangioendotelioma kaposiforme y el angioma en penacho, que a pesar de carecer de actividad maligna, son localmente muy agresivos.

Enjolras y col obtuvieron 18 biopsias lesionales, de 41 pacientes afectados durante la fase activa del padecimiento, 12 de ellas se interpretaron como hemangioendotelioma kaposiforme y las 4 restantes como angioma en penacho^{5,6,7,8}.

Actualmente se desconoce por qué el fenómeno de Kasabach-Merritt, se desarrolla de manera exclusiva en estos raros tumores vasculares infiltrantes. Lyons y col proponen, que la arquitectura endotelial única de capilares arracimados que nacen directamente de vasos mayores, sus luces pequeñas y el gran tamaño de la lesión tegumentaria, condiciona un flujo sanguíneo turbulento, con propensión a la agregación y activación plaquetaria; encuentran numerosos microtrombos ricos en fibrina y restos celulares, en el interior del compartimento tumoral. Actualmente, los tratamientos que tienen éxito con mayor frecuencia son: la córticoterapia general, el interferón alfa 2a o 2b, la administración de vincristina y el tratamiento combinado de antiagregantes con ticlopidina y aspirina. La extracción quirúrgica, cuando es posible, produce una inmediata resolución del fenómeno biológico. El embolismo terapéutico o radioterapia, pueden proponerse en algunos casos, como terapias complementarias al tratamiento farmacológico. Debe evitarse hacer una transfusión de plaquetas, ya que, empeora la trombocitopenia y aumenta el riesgo de hemorragia visceral en su caso. El pronóstico para los afectados por el SKM ha mejorado significativamente, aunque alrededor del 10% de los casos siguen siendo letales^{9,10,11}.

REFERENCIAS

1. Ryan C, Price V, John P, Mahant S, Baruchei S, Brandao L, Blanchette V, Pope E, Weinstein M. Kasabach-Merritt phenomenon: a single centre experience. *Eur J Haematol* 2009; 84: 97-104.
2. Maceyko R, Camisa C. Kasabach-Merritt Syndrome. *Pediatr Dermatol* 1991; 8 (2): 133-136.
3. Esterly NB. Kasabach-Merritt syndrome in infants. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 504-513.
4. Kelly M. Kasabach-Merritt Phenomenon. *Pediatr Clin N Am* 2010; 57: 1085-1089.
5. Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HP, Robertson RL, Burrows PE. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with Kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1997; 100: 1377-1386.
6. Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden I, Rieu P, Drouet L, Taïeb A, Stalder J, Escande J. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have true hemangiomas. *J Pediatr* 1997; 130 (4): 631-640.
7. Szlachetka DM. Kasabach-Merritt syndrome: a case review. *Neonatal New* 1998; 17 (1): 7-15.
8. Garzon M, Huang J, Enjolras O, Frieden J. Vascular malformations I. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 353-370.
9. Pope E, Krafchik BR, Macarthur C, Stempak D, Stephens D, Weinstein M y col. Oral versus high-dose pulse corticosteroids for problematic infantile hemangiomas: A randomized, controlled trial. *Pediatrics* 2007; 119: 1239-1247.

10. Adams D, Wentzel M. The role of the hematologist / oncologist in the care of patients with vascular anomalies. *Pediatr Clin North Am* 2008; 55: 339-355.
11. Christison-Lagay E y Fishman S. Vascular anomalies. *Surg Clin North Am* 2006; 86: 393-425.