



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Hemangioendoteloma kaposiforme con fenómeno de Kasabach-Merritt



Kaposiform haemangioendothelioma with Kasabach-Merritt phenomenon

María Inguanzo-Ortiz^{a,*}, Enric Piqué-Duran^b, José Luis Aparicio-Sánchez^a
y Marco René Vaca-Arellano^a

^a Servicio de Pediatría, Hospital Dr. José Molina Orosa, Lanzarote, Las Palmas, España

^b Sección de Dermatología, Hospital Dr. José Molina Orosa, Lanzarote, Las Palmas, España

Disponible en Internet el 4 de abril de 2018

El hemangioendoteloma kaposiforme es un tumor vascular raro cuya incidencia es de 0,07/100.000 niños por año¹. Es un tumor localmente agresivo cuya principal complicación es el fenómeno de Kasabach-Merritt, caracterizado por trombocitopenia severa y coagulopatía de consumo, que puede llegar a comprometer la vida del paciente. La combinación de corticoide y vincristina ha demostrado ser un tratamiento eficaz^{1,2}, sin embargo el sirolimus se está posicionando como fármaco de primera línea en los últimos años³.

Exponemos el caso de un recién nacido en el que destacaba la presencia de una masa nodular bien delimitada de 9 × 7,5 cm en zona media de la pierna izquierda, eritematosa, no adherida a planos profundos, con núcleo de consistencia firme rodeado de área elástica.

El hemograma y la coagulación inicial fueron normales. La radiografía mostraba masa de partes blandas sin afectación ósea y la ecografía Doppler objetivó tumoración de densidad de partes blandas con intensa vascularización en su interior.



Figura 1 Hemangioendoteloma kaposiforme en región interna de la pierna izquierda.

A las 48 h del ingreso, la lesión aumentó abruptamente de volumen se tornó purpúrica y dura a la palpación, con un punteado en la piel adyacente (fig. 1). Asociaba trombocitopenia (20.000/ μ l) y coagulopatía, compatibles con fenómeno de Kasabach-Merritt.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maritxueps@yahoo.es (M. Inguanzo-Ortiz).



Figura 2 Resonancia magnética que muestra masa heterogénea hiperintensa en T2 respecto al músculo, con múltiples imágenes de vacío de señal en su interior. Tras la administración de contraste se evidencia realce intenso, difuso, de predominio arterial y con neoangiogénesis, compatible con sospecha clínica.

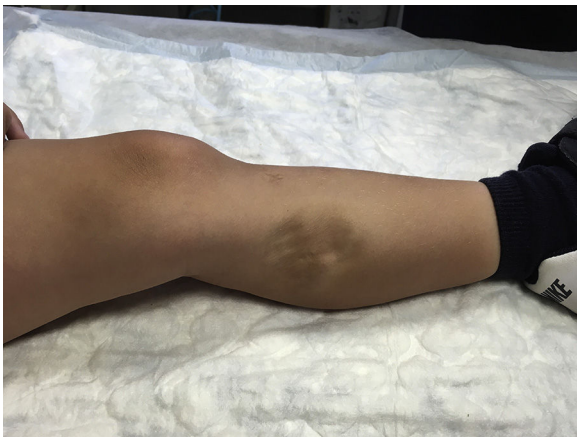


Figura 3 Lesión residual a los 4 años de edad.

Tras realización de angiorresonancia magnética (fig. 2) y biopsia que confirmó la sospecha clínica de hemangioendotelioma kaposiforme se inició quimioterapia con vincristina

semanal (0,05 mg/kg) que se mantuvo 24 semanas con muy buena respuesta y regresión progresiva de la masa hasta su remisión completa a los 3 años de edad (fig. 3).

Bibliografía

1. Adams D, Frieden I. Tufted angioma. En: UpToDate, Rose BD, editores. kaposiform hemangioendotelioma and Kasabach-Merritt phenomenon. Waltham, MA: UpToDate; 2017.
2. Croteau SE, Liang MG, Kozakewich HP, Alomari AI, Fishman SJ, Mulliken JB, et al. Kaposiform hemangioendotelioma: Atypical features and risks of Kasabach-Merritt phenomenon in 107 referrals. *J Pediatr.* 2013;162:142-7.
3. Tasani M, Ancliff P, Glover M. Sirolimus therapy for children with problematic Kaposiform haemangioendotelioma and tufted angioma. *Br J Dermatol.* 2017, <http://dx.doi.org/10.1111/bjd.15640>