

Resumen

Los hemangiomas son tumores benignos comunes en la población pediátrica, son el resultado de la proliferación anormal de vasos sanguíneos. La asociación entre hemangioma gigante y trombocitopenia se describió por Haig Kasabach y Hatharine Merritt en 1940. El síndrome de Kasabach Merrit es un tumor vascular raro y agresivo. Presentamos el caso de un paciente de 1 año con un hemangioma gigante y trombocitopenia.

Palabras clave: Hemangioma, niños, trombocitopenia.

Abstract

Hemangiomas are common benign tumors in the pediatric population, they are the result of abnormal proliferation of blood vessels. The association between giant hemangioma and thrombocytopenia was described by Haig Kasabach and Hatharine Merritt in 1940. Kasabach Merrit syndrome is a rare and aggressive vascular tumor. We present the case of a 1-year-old patient with a giant hemangioma and thrombocytopenia.

Keywords: Hemangioma, children, thrombocytopenia.

Introducción

El hemangioma es el tumor benigno más frecuente de la infancia, se desarrolla en el 5% de los lactantes. Los Hemangiomas infantiles se desarrollan comúnmente en bebés del sexo femenino, gemelos, prematuros, de bajo peso al nacer, hijos de madres con edad avanzada, preeclampsia, anomalías placentarias y antecedentes familiares de hemangioma. Los hemangiomas se localizan con mayor frecuencia en la región de la cabeza y el cuello hasta en un 60%, seguidos del tronco (25%) y las extremidades (15%).

Presentación de caso

Paciente masculino de 1 año 7 meses, originario de Belice, quien fue referido de por hemangioma. Madre refirió que desde el nacimiento, paciente presenta una mancha rojiza-violácea no elevada, en la región preauricular izquierda, de aproximadamente 2x3cm. A partir de los 4 meses de edad notó aumento de tamaño de la lesión por lo

que consultó con médico privado quien inició tratamiento con propranolol. Paciente recibió transfusión de plaquetas por trombocitopenia. Posteriormente la lesión aumentó de tamaño hasta comprometer parcialmente la apertura ocular y provocar edema en pabellón auricular por lo que consultó con médico privado quien inició tratamiento con prednisolona 1 mg/kg durante 6 meses. Dos días previos a consulta actual, paciente inició con fiebre y aumento de edema que impidió totalmente la apertura ocular y se asoció a disminución de la tolerancia oral. Se evidenció trombocitopenia y proteína C reactiva positiva. Al examen físico de ingreso paciente alerta, irritable pero consolable con la madre. Se observa lesión rojiza violácea en hemicara izquierda, bordes irregulares, con edema que compromete la apertura ocular y pabellón auricular; cuello móvil y simétrico. Se confirma trombocitopenia. Se consultó con hematología, dermatología y cirugía pediátrica quienes coinciden con el diagnóstico de hemangioma. Paciente recibió plaquetas por trombocitopenia. En sala de operaciones se ligó la arteria carótida interna, nutricia que irrigaba el defecto. Procedimiento finaliza sin complicaciones y con disminución de la lesión. En espera de evolución para evaluar conducta, con seguimiento por cirugía pediátrica, cirugía plástica, hematología, dermatología y pediatría.



Fig. 1. Evolución del hemangioma: A) Paciente al mes de edad. B) A los 4 meses de edad. C) 1 año 7 meses, ingreso hospitalario D) 1 año 9 meses (postcirugía).



Fig. 2. Angiorresonancia. A y B) Secuencia de vuelo en la fase arterial y venosa, la lesión da la apariencia de estar irrigada por ramas de la arteria carótida externa y el drenaje venoso, la mayoría pareciera desembocar hacia la vena yugular externa. C) Ligadura de la arteria carótida externa.

Discusión

Las anomalías vasculares (AV) se clasifican en 2 grandes categorías de tumores y malformaciones vasculares. (1) Los hemangiomas infantiles (HI) son el tumor vascular benigno más común en la infancia, desarrollándose en el 5 al 10% de los

bebés. Patológicamente, consiste en la expresión de la proteína transportadora de glucosa-1 positiva, cuya expresión los distingue de otros tumores vasculares o malformaciones vasculares [1]. Los hemangiomas infantiles no están presentes al nacimiento, se desarrollan durante las primeras 1 a 2 semanas de edad, proliferan rápidamente durante los primeros 1 a 3 meses de edad, terminan de proliferar a los 5 meses de edad y luego involucionan espontánea y lentamente hacia el tejido adiposo y fibroso, hasta alrededor de los 4 años de edad, pero a veces hasta los 10 años de edad [1]. Actualmente, se recomiendan diferentes modalidades de tratamiento que incluyen propranolol, esteroides, quimioterapia esencialmente vincristina, interferón, sirolimus, embolización, escleroterapia, radiación y cirugía. Los esteroides suelen ser el tratamiento de primera línea, la respuesta clínica se observa dentro de las 2 semanas [2]. Las anomalías vasculares pueden estar asociadas con trastornos hematológicos como trombocitopenia y/o coagulopatía por consumo, algunos de los cuales causan el fenómeno de Kasabach-Merritt que amenaza la vida; combinando el hemangioma de rápido crecimiento, trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática y coagulopatía por consumo aguda o crónica con la elevación del dímero D [1]. No se recomienda la transfusión de plaquetas excepto en los casos de hemorragia activa, ya que las plaquetas transfundidas pueden quedar atrapadas en el tumor y provocar una coagulación anormal adicional [2]. La cirugía es el tratamiento definitivo. La embolización puede ser posible si está presente un solo vaso de alimentación, sin embargo, estos tumores suelen tener varios de estos vasos; además, puede haber complicaciones como necrosis de estructuras vecinas. La radioterapia puede inducir la regresión, sin embargo, conlleva el riesgo de retraso en el desarrollo, retraso en el crecimiento y malignidad secundaria [2].

Referencias bibliográficas / References

1. Jung HL. Update on infantile hemangioma. Clin Exp Pediatr. 2021 Nov;64(11):559-572. doi: 10.3345/cep.2020.02061. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8566803/>
2. Lewis D, Vaidya R. Síndrome de Kasabach Merritt. [En Línea]. StatPearls; ene 2022 [Actualizado el 19 de enero de 2022]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK519053/>