Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

RELATO DE CASO

Hemangioendotelioma Kaposiforme asociado a Síndrome de Kassabach Merritt - Relato de Caso

Kaposiform hemangioendothelioma associated with Kassabach Merritt syndrome - Case Report

Pamella Demeciano Mamede[1], Kellen Cristina Kamimura Barbosa Silva[2], Valéria Cardoso Alves Cunali[3]

Palabras-clave:
coagulación intravascular diseminada, hemangioendotelioma, interferón-alfa, prednisona, síndrome de Kasabach-Merritt.

Resumen

Los autores describen un caso de hemangioendotelioma kaposiforme en paladar, asociado al síndrome de Kasabach Merritt en paciente preescolar. Durante corticoterapia presentó recidiva, siendo asociado interferón alfa. Desde entonces, no tuvo nuevas internaciones con remisión casi completa del tumor.

Keywords:
disseminated intravascular coagulation, hemangioendothelioma, Interferon-alpha, Kasabach-Merritt syndrome, prednisone.

Abstract

The authors describe a case of Kaposiform Hemangioendothelioma on the palate, associated Kasabach Merrit Syndrome in childhood. During corticosteroid therapy presented recurrence, being associated interferon alfa . Since then , it had no new admissions with almost complete remission of the tumor.

[1] Médica Residente de Pediatría del Hospital de Clínicas de la Universidad Federal del Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.
[2] Máster en Ciencias de la Salud - Profesor asistente de Pediatría en el Departamento Materno Infantil de la Universidad Federal del Triângulo Mineiro (UFTM). Preceptora del Programa de Residencia Médica en Pediatría de la UFTM, Uberaba, MG, Brasil.
[3] Doctora Profesora adjunta de Pediatría en el Departamento Materno Infantil de la Universidad Federal del Triângulo Mineiro (UFTM). Médica diarista de la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica del Hospital de Clínicas de la UFTM, Uberaba, MG, Brasil.

Dirección:
Valéria Cardoso Alves Cunali.
Departamento de Pediatría del Hospital de Clínicas de la Universidad Federal del Triângulo Mineiro. Rua Getúlio Guaritá, nº 330, Nossa Senhora da Abadia. Uberaba, MG. Brasil. CEP: 38025-440. E-mail: vcunali@gmail.com

Residência Pediátrica 2016;6(3):131-133.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma kaposiforme (HK) es un tumor vascular raro, pudiendo ser cutáneo y/o visceral. Él posee características histológicas benignas, sin embargo con alta mortalidad en la ausencia de tratamiento. Hay pocos relatos de caso en la literatura, desde a su descripción. Puede estar asociado al síndrome de Kasabach-Merritt (SKM), que se caracteriza por una coagulopatía de consumo con plaquetopenia grave y anemia hemolítica microangiopática[1].

El tratamiento del HK es controvertido, debiendo ser individualizado[1-5]. Cuando no está asociado a SKM, tiene la costumbre de cursar con buen pronóstico. Éste se trata de un relato de caso sobre un paciente masculino, preescolar con HK en paladar, asociado a SKM haciendo uso de corticoterapia e interferón alfa con buena respuesta terapéutica.

RELATO DEL CASO

Paciente masculino, 2 años, natural y procedente de Campo Florido, MG, ingresó en el hospital de urgencias infantil, con cuadro de tos productiva y precordialgia importante, hace 1 semana. En el examen físico había disnea, hemangioma 1 x 1, 5 cm en paladar y hepatoesplenomegalia. Visto, al ecocardiograma, derrame pericárdico importante, y después, se realizó pericardiocentesis, que evidenció apenas linfocitosis.

Se excluyeron enfermedades infecciosas, autoinmunes y neoplasias, realizó ultrasonido de abdomen, el que reveló hepatomegalia homogénea y esplenomegalia heterogénea. Fue iniciado, entonces, empíricamente, corticoterapia (prednisona 1 mg/kg/día) con mejora, sin definición diagnóstica. Fue realizado acompañamiento en ambulatorio, sin embargo después de algunos meses se perdió el seguimiento.

Después de 1 año, tuvo nueva internación con el mismo cuadro. Evolucionó con coagulación intravascular diseminada (plaquetas = 6000/mm^3, TAP = 41,4 seg, relación P/T = 1,16 y fibrinógeno = 105 mg/dl), anemia hemolítica microangiopática (hemoglobina = 6,2, presencia de ezquizocitos en el frotis de la lámina de sangre periférica, DHL = 469 (VR).

Recibió nuevamente tratamiento con corticoterapia (metilprednisolona 1 mg/kg/día, que posteriormente se cambió por prednisona 20 mg/día), evolucionando con estabilización hemodinámica y discreta remisión del tumor. Realizó resonancia magnética de abdomen, la que evidenció hepatomegalia discreta y homogénea asociada a múltiples micronódulos esplénicos vascularizados (estos hallazgos se pueden encontrar en los casos de hemangioendotelioma, siendo su diagnóstico diferencial relacionado a enfermedades infecciosas asociadas a inmunosupresión).

No obstante, fueron excluidas enfermedades infecciosas por medio de exámenes de laboratorio. Evolucionó con síndrome de Cushing, intentándose destete del corticoide, después de aproximadamente 3 años de uso, sin éxito.

En diciembre de 2012, fue internado con cuadro de neumonía grave, que evolucionó con nueva SKM, siendo asociado a corticoterapia el interferón alfa. Paciente tuvo buena respuesta al tratamiento, recibiendo alta con prednisona 20 mg/día y interferón alfa 3.000.000 UI, tres veces por semana, en uso durante unos 3 años, sin que sufra nuevas internaciones hasta entonces, y con remisión gradual del hemangioma en paladar (hoy mide 0,5 X0,5 cm) (Figura 1).



Figura 1. Hemangioma en paladar, midiendo actualmente 0,5 x 0,5 cm. Fuente: autoría propia.

DISCUSIÓN

El HK es un tumor raro y agresivo[1], poseyendo características histológicas benignas, sin embargo presenta comportamiento maligno con proliferación local y, frecuentemente, agresión vascular[4]. Su primera descripción en niños fue en 1993 por Zukerberg et al.[6].

Ocurre con mayor frecuencia en niños con menos de 2 años de edad, a pesar de que haya algunos relatos en adultos[7] y tiene incidencia levemente aumentado en el sexo femenino. En los Estados Unidos, los hemangiomas ocurren en alrededor del 2,5% de los neonatos[4].

Su presentación clínica más característica es una placa mal delimitada, de coloración violácea, dura y que se expande centrífugamente, como una equimosis[1,2]. El paciente puede presentar hepatoesplenomegalia debido secuestro de plaquetas o lesiones intracavitarias y puede haber derrame

pericárdico secundario a la anemia, como presentado por el paciente antedicho. Es más común en tronco o extremidades.

Uno en cada 300 hemangiomas presenta coagulopatía como complicación, siendo frecuente la asociación con linfangiomatosis o SKM, ulceración y sangría del hemangioma[4]. La SKM consiste en la presencia de un tumor vascular que desencadena una coagulopatía de consumo con plaquetopenia por aprisionamiento de plaquetas y anemia hemolítica microangiopática.

El diagnóstico del HK es histopatológico y se caracteriza como varios nódulos no definidos, separados por tejido conjuntivo que infiltran la dermis y el tejido subcutáneo. Estos nódulos se constituyen por pequeños capilares cubiertos por células endoteliales fusiformes y aglomerados de células epiteliales de aspecto epitelioide.

Como hallazgos particulares se ve hemosiderina, cuerpos hialinos intracitoplasmáticos en las células fusiformes y vacuolos en el citoplasma eosinófilo de las células epitelioides (Figura 2). Las células fusiformes y la presencia frecuente de células de fibrina simulan el Sarcoma de Kaposi. No obstante, la presencia de células epitelioides es lo que ayuda a descartar dicha enfermedad[1,3].

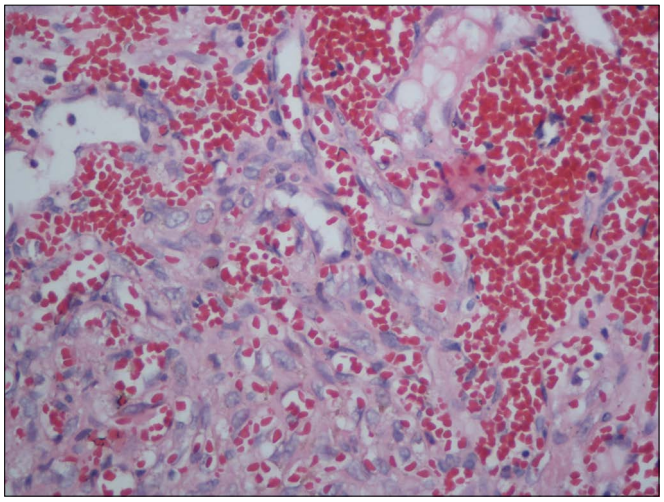


Figura 2. Lámina histológica - En la microscopía, vista gran cantidad de hematíes extravasados y depósitos granulares de hemosiderina, con focos de esclerosis y células formando pequeños espacios vasculares, ora redondeadas y ora fusiformes.Fuente: autoría propia.

La instalación del cuadro de coagulopatía puede ocurrir durante el proceso de crecimiento del hemangioma o, más tardíamente, asociada a la contusión de la lesión. El tratamiento consiste en cuidados de soporte y corticoterapia como tratamiento de primera línea hasta la resolución de los síntomas.

Cuando el corticoide no se muestra tan efectivo se puede asociar el mismo a algunos quimioterápicos como la vincristina, interferón alfa y rapamicina. El interferón alfa es un inmunomodulador que limita la angiogénesis, básicamente reduciendo el factor de crecimiento del fibroblasto e inhibiendo el factor de crecimiento endotelial, siendo evitado en lactantes con menos de 1 año, debido a sus efectos adversos en el sistema nervoso central[8]. Su mayor indicación es en el caso de riesgo de vida y funcional para el paciente, que no tuvo buena respuesta al uso de corticoide[9]. Es más eficaz cuando se inicia de pronto[9].

A la época del relato antedicho, no había muchos estudios con la rapamicina y la vincristina, siendo entonces, optado por el uso del Interferón alfa basado en los artículos leídos sobre el asunto y la gravedad del caso descripto. El paciente citado hizo uso de corticoterapia en un primer momento en forma empírica, pues mismo no completando criterio para enfermedades autoinmunes, había esa hipótesis diagnóstica.

En el momento en que perdió el seguimiento, el paciente también cesó el uso del corticoide, presentando remisión de los síntomas y consecuente internación, donde fue descubierto el diagnóstico de HK. Cuando se intentó el destete de la prednisona, debido a sus efectos colaterales a largo plazo, hubo remisión del cuadro, siendo entonces, asociado el interferón alfa.

Desde su inicio, el paciente nunca más presentó SKM y hubo estabilización del hemangioma en paladar, y remisión gradual el último año. En el caso de HK restricto a la piel y sin coagulopatía se puede hacer escisión quirúrgica. Puede ser fatal en el 20% de los casos, normalmente asociado a la SKM[5]. No hay en la literatura estudios que muestren la sobrevida en pacientes con HK asociado a SKM. Cuando reconocido y tratado precozmente presenta buen pronóstico.

REFERENCIAS

1. Kamiyama SY, Almeida LM, Quattrino AD, Lopes M, Rochael MC. Hemangioendotelioma kaposiforme. Dermatol Pediatr Lat. 2008;6(3):141-4.
2. Cooper JG, Edwards SL, Holmes JD. Kaposirform hemangioendothelioma: case report and review of literature. Br J Plast Surg. 2002;55(2):163-5. PMID: 11987956 DOI: http://dx.doi.org/10.1054/bjps.2001.3769
3. Walker GM, Abu-Rajab R, MacLennan A, Hajivassiliou CA, Howatson AG, Carachi R. Kasabach-Merritt syndrome in a neonate caused by a kaposiform hemangioendothelioma. Med Pediatric Oncol. 2002;38(6):424-7. DOI: http://dx.doi.org/10.1002/mpo.1357
4. Mukai AO, Zanlochi AG, Elias CP, Holim CH, Baida LL, Tutia PC, et al. Hemangioendotelioma kaposiforme e síndrome de Kasabach-Merritt. Rev Paul Pediatr. 2008;26(2):192-6. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0103-05822008000200017
5. Rodriguez Z N, Benavides J P. Sirolimus (rapamicina) en pacientes con hemangioendotelioma kaposiforme: Caso Clínico. Rev Chil Pediatr. 2013;84(5):537-44. DOI: http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062013000500009
6. Zukerberg LR, Nickoloff BJ, Weiss SW. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood. An aggressive neoplasm associated with Kasabach--Merritt syndrome and lymphangiomatosis. Am J Surg Pathol. 1993;17(4):321-8. DOI:http://dx.doi.org/10.1097/00000478-199304000-00001
7. Zhang H, Luo J, Feng X. Kaposiform hemangioendothelioma in the uterine cervix of a 5-year girl. Fetal Pediatr Pathol. 2012;31(5):273-7. DOI: http://dx.doi.org/10.3109/15513815.2012.659382
8. Kai L, Wang Z, Yao W, Dong K, Xiao X. Sirolimus, a promising treatment for refractory Kaposiform hemangioendothelioma. J Cancer Res Clin Oncol. 2014;140(3):471-6. PMID: 24464150 DOI: http://dx.doi.org/10.1007/s00432-013-1549-3
9. López Almaraz R, López Gutiérrez LJ, Belendez Bieler C, Herrero Hernández A, Mateos González ME, Ramirez Villar G. Tumores vasculares en la infancia. An Pediatr (Barc). 2010;72(2):143.e1-143.e15.