

SÍNDROME DE KASABACH- MERRITT: UNA ENTIDAD INFRECUENTE.

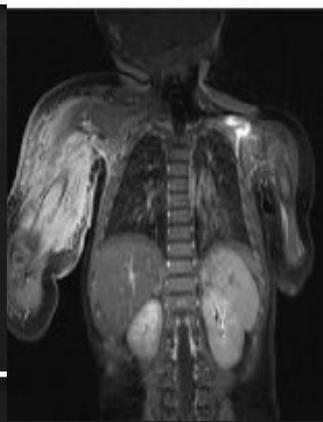
| Melo Forneron, Leandro Emmanuel |

Presentación del caso:

Paciente de 7 meses de edad, que la madre refiere que a los 20 días de vida le administran la vacuna BCG y posterior a la inyección presenta una lesión en brazo derecho, indurada, de pequeños diámetros, que fue aumentando con el paso del tiempo.

Hallazgos imagenológicos:

Aumento del diámetro circunferencial a expensas de formación expansiva de partes blandas, infiltrante, de bordes mal definidos, que rodea al húmero en su aspecto posteromedial sin delimitar plano de clivaje con los compartimientos musculares. Presenta señal hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y STIR, con múltiples imágenes con vacío de flujo en su interior, en relación a neoangiogénesis. Tras la administración de contraste endovenoso presenta realce intenso y difuso. En asociación se advierten signos de edema óseo de la diáfisis humeral sin interrupción de la cortical ósea del mismo. Marcados signos de edema del TCS y compartimientos musculares circundantes con gruesas bandas líquidas que se extienden desde la región pectoral hacia el hombro y antebrazo homolateral. Engrosamiento plano del brazo derecho.



SÍNDROME DE KASABACH- MERRITT: UNA ENTIDAD INFRECUENTE.

Melo Forneron, Leandro Emmanuel.

Discusión:

El síndrome de Kasabach-Merritt en los niños tiene incidencia de 0,07/100.000 niños por año y una prevalencia de 0,9/100.000 niños por año, lo cual es catalogado como raro. Esta entidad es una enfermedad potencialmente mortal que se encuentra más frecuentemente en edad pediátrica, en la que un tumor vascular de crecimiento rápido es responsable de la trombocitopenia, la anemia hemolítica microangiopática y la coagulopatía de consumo.

Conclusión:

El síndrome de Kasabach-Merritt es una entidad poco frecuente, diagnóstico inicia desde la sospecha clínica, que incluye al examen físico el hallazgo de un hemangioma acompañado de trombocitopenia y coagulopatía. El manejo no está pautado, se dispone de corticoides como terapia de inicio, interferón, antineoplásica, radioterapia o cirugía y su pronóstico va a depender de la resolución pronta.

