

# Kasabach-Merritt Fenomeni Tablosu ile Kaposiform Hemanjiyoendotelyoma Düşünülen Bir Yenidoğan

## A Newborn with the Kasabach-Merritt Phenomenon and Suspected Kaposiform Hemangioendothelioma

Sevim ÜNAL<sup>1</sup>, Deniz GÖNÜLAL<sup>1</sup>, Hatice TATAR AKSOY<sup>2</sup>, Arzu YAZAL ERDEM<sup>3</sup>, Derya ÖZYÖRÜK<sup>3</sup>, Ahmet DEMİR<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Bölümü, Ankara, Türkiye

<sup>3</sup>Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Onkoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>4</sup>Memorial Ankara Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Ankara, Türkiye



### ÖZET

Kasabach-Merritt fenomeni (KMF) tüketim koagulopatisi, trombositopeni ve hipofibrinojenemi ile karakterize, nadir görülen bir klinik tablodur. Sıklıkla kaposiform hemanjiyoendotelyoma (KHE) ve küme şeklindeki anjiyomalar olmak üzere vasküler tümörlerle birlikte görülür.

Tüm vücutta yaygın peteşi, trombositopeni, lumbal küçük bir kitlesi olan term kız bebek, 5 günlükken hastanemize KMF ön tanısıyla sevk edildi. Fizik muayenesinde sağ inguinalde hematoma, yaygın peteşi ve sırtta geniş ekimozu vardı. Klinik ve laboratuvar olarak DIK düşünülen bebeğin magnetik rezonans görüntülemesinde retroperitoneal bölgede 86x54x76 mm, aorta ve sağ böbreği anteriora iten, vertebrayı invaze ederek spinal kanala uzanan dev kavernoöz hemanjiyomla uyumlu kitle saptandı. Olgumuzda kitle, KMF ve DIK tabloları nedeniyle KHE düşünüldü. DIK nedeniyle biyopsi yapılmadı ve destek tedavi uygulandı. Pulse-steroid, vinkristin ve aktinomisin-D tedavileri verilen olguda kitlenin küçülmesi sağlandı. Hasta takip ve tedavisine ayaktan devam edilmek üzere 2 aylıkken taburcu edildi.

Vasküler tümörlerde KMF ve DIK gelişirse, kanamaya neden olarak mortalite ve morbidite riskini artırabilir. Bu malign klinik tablonun görüldüğü olgularda KHE düşünülmeli, tedavi buna göre planlanarak DIK ve trombositopeni kontrol altına alınmaya çalışılmalıdır.

**Anahtar Sözcükler:** Kasabach-Merritt fenomeni, Kaposiform hemanjiyoendotelyoma, Yenidoğan

### ABSTRACT

The Kasabach-Merritt phenomenon (KMP) is a rare clinical condition characterized by consumptive coagulopathy, thrombocytopenia, and hypofibrinogenemia. KMP frequently accompanies vascular tumors such as kaposiform hemangioendothelioma (KHE) and tufted angioma.

A term female infant with diffuse petechiae, thrombocytopenia and a small lumbar mass was referred to our hospital on the 5th day with the diagnosis of KMP. Physical examination revealed generalized petechiae, hematoma on the right inguinal region, and a large ecchymosis in the lumbar region. She was diagnosed with disseminated intravascular coagulation (DIC) and supportive treatment was provided. Magnetic resonance imaging revealed a 86x54x76 mm retroperitoneal mass consistent with cavernous hemangioma pushing the aorta and right kidney anteriorly, invading the vertebra and extending to the spinal canal. Biopsy could not be obtained due to severe DIC. KHE was considered with the clinical findings of a giant vascular mass, KMP, and severe DIC. The patient was managed with pulse steroid, vincristine and actinomycin-D treatments. She was discharged at 2 months as the mass became smaller and KMP improved.

If KMP and DIC develop in vascular tumors, the risk of bleeding may increase mortality and morbidity. In this malignant clinical condition, KHE should be considered and therapy should be planned accordingly. DIC and thrombocytopenia should be managed by supportive therapies.

**Key Words:** Kasabach-Merritt phenomenon, Kaposiform hemangioendothelioma, Newborn

## GİRİŞ

Kasabach-Merritt fenomeni (KMF) nadir görülen, tüketim koagulopatisine neden olan, derin trombositopeni ve hipofibrinojenemi ile karakterize bir klinik tablodur. Genellikle vasküler tümörlerle birlikte görülür. En sık kaposiform hemanjiyoendotelyoma (KHE) ve küme şeklindeki anjiyomalara eşlik eder. Medikal tedavisi zor olup ortak görüş birliğine varlamamıştır (1-3). Burada doğumda trombositopeni, yaygın peteşi ve lumbal bölgede küçük mavimsi bir kitlesi olan, izlemde KMF tanısı alan bir yenidoğan sunulmaktadır. Olgu nedeniyle KMF ve KHE tartışılmıştır.

## OLGU SUNUMU

Doğum ağırlığı 3600 gr olan, 28 yaşındaki anneden vajinal yolla zamanında doğan kız bebek, tüm vücutta yaygın peteşi, sırtta küçük mavimsi bir kitle ve trombositopenisi nedeniyle taze donmuş plazma (TDP) ve trombosit süspansiyonu transfüze

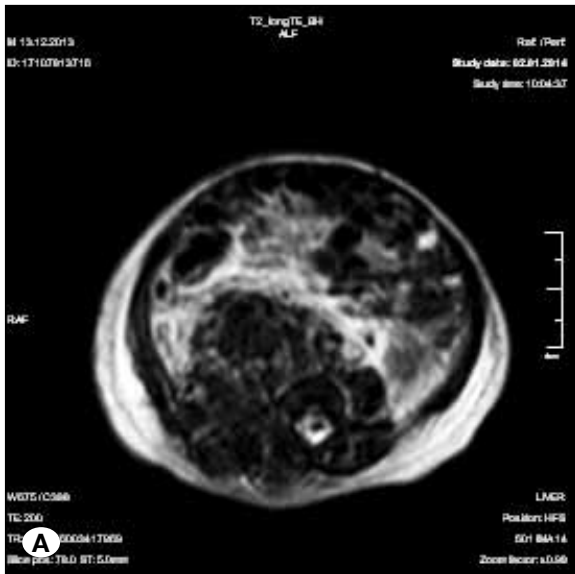


Şekil 1: Olgunun lumbal kitlesi ve ekimozunun görünümü.

edildikten sonra hastanemize sevk edildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 3540 gr, baş çevresi 35 cm, sağ lumbal bölgede mavimsi 3x3 cm kitle, tüm vücutta yaygın peteşi ve sırtta geniş ekimozu vardı (Şekil 1). Annenin kan sayımı normaldi. Bebekte trombositopeni, düşük fibrinojen, uzamış PT, aPTT ve INR düzeyleri olduğundan yaygın damar içi pıhtılaşma (DIK) geliştiği düşünüldü.

Manyetik rezonans görüntülemesinde sağda paravertebral kasları invaze eden, cilt altı yağ dokusu ve inguinal bölgeye uzanımı bulunan, sağ böbreği ve abdominal aortayı anteriora iten, bu düzeyde sağ nöral forameninden spinal kanala uzanan, her iki renal vasküler yapılarla sınırları ayırt edilemeyen, vena kava inferiora bası yapan, pelvisde mesaneyi anteriora iten, vertebra posterior elemanlarını etkilediği düşünülen, 86x54x76 mm, T1A-T2A sekanslarda heterojen ve hipointens, post-kontrast görüntülerde heterojen kontrastlanma gösteren lobule konturlu vasküler yapıda kitle lezyonu izlendi (Şekil 2A, B).

Olgumuzda kitle ve ekimozların büyümesi nedeniyle DIK'e sekonder kitle ve çevre dokulara kanama olduğu düşünüldü. DIK için günlük TDP verilmeye çalışıldı, ancak olguda jeneralize ödem gelişti. Olgumuzda sıvı kısıtlaması gereksinimi olduğundan kriyopresipitat desteği uygulandı. Trombosit sayısının 50.000/mm<sup>3</sup> olmasını sağlamak için aralıklı trombosit transfüzyonu, fibrinojen düzeyi 100 mg/dL altında ise fibrinojen konsantrasi transfüzyonu yapılarak DIK kontrolü sağlandı. Kanama ve iyatrojenik olarak hemoglobin düzeyinde düşme olan bebeğe aralıklı eritrosit transfüzyonu yapıldı. Kanama riski nedeniyle biyopsi yapılamayan olgumuzda histopatolojik tanı mümkün olmadı. Dev vasküler yapıda kitle, kitle içine kanamaya bağlı KMF ve DIK tablosundaki malign klinik seyir nedeniyle, olgumuzda KHE olabileceği düşünüldü. Hastaya pulse-steroid (3 gün 30 mg/kg/gün, 3 gün 20 mg/kg/gün, 3 gün 10 mg/kg/gün, takiben 2 mg/kg/gün, toplam 1 ay), vinkristin (1 mg/m<sup>2</sup> intravenöz, haftada bir, 6 hafta) ve aktinomisin-D (7.5 µg/kg/gün, intravenöz, 5 gün) uygulandı. Olası KHE için uygulanan kemoterapiyle kitlenin



Şekil 2A, B: Olgunun lumbal kitlesinin manyetik rezonans görüntülemesi.



**Şekil 3:** Olgunun lumbal kitlesinin tedavi sonrası ve taburculuk sırasında görünümü.

küçülmesi sağlandı. Olgumuz 2 aylıkken tedavi ve takiplerine ayaktan devam edilmek üzere taburcu edildi. Taburculuk sırasında olgumuzun kitlesindeki tedaviyle sağlanan küçülmenin görünümü Şekil 3'de izlenmektedir.

## TARTIŞMA

Kümeli anjiyoma ve KHE genellikle bebeklik veya erken çocukluk döneminde görülen, klinik ve histopatolojik olarak çok farklı özelliklerde olabilen, ancak aynı klinik spektrumda yer alan nadir vasküler tümörlerdir (1,2). Anjiyomalar iyi huylu, ancak KHE lokal olarak agresif seyir gösteren, genellikle derin dokuları invaze etme eğiliminde olan, retroperiton, mediasten ve organ invazyonu yapmaya meyilli malign karakterde tümörlerdendir (3-6). Bu tümörlerin en ciddi komplikasyonları ise KMF'dir (7). KMF yenidoğanlarda nadir görülen, tedavi edilmesi çok güç, her zaman hemanjiyomlara eşlik etmeyen, daha agresif seyreden KHE ve nadiren diğer vasküler neoplazmlarla ilişkili olabilir.

Burada sunulan olguya retroperitonda vasküler yapıda dev ve büyüme eğilimindeki kitle, trombositopeni ve DIK nedeniyle KMF tanısı konulmuştur. Dev vasküler yapıdaki kitle, kitle içine kanamaya bağlı KMF ve DIK tablosundaki malign klinik seyir nedeniyle olgumuzda KHE olabileceği düşünülmüştür. Kitlenin MRI bulgularıyla retroperiton ve iç organlara invazyon göstermesi de KHE tanısını desteklemiştir. Bu olgularda KMF'nin tedavisi güçtür. Düşük trombosit sayısı nedeniyle yenidoğanlarda kanama riski sağlık ekibinin karar vermesini güçleştirmektedir. Ancak aktif kanama olmadıkça trombosit desteği yapılmamalıdır. Çünkü verilen trombositlerin hem ömrü kısadır, hem de küçük damarlarda olası pıhtıya neden olarak kitlede büyümeye yol açabilmektedir (8). Hipofibrinojeneminin düzeltilmesi ve koagülopatinin kontrol altına alınmasında önerilen tedavi kriyopresipitat ve fibrinojen konsantresi desteğidir (9). Böyle olgularda

primer tedavi kitleye yönelik olmalıdır (10,11). Olgumuzda da kriyopresipitat ve fibrinojen konsantresi desteği, aralıklı trombosit ve eritrosit süspansiyonu yapılarak hipofibrinojenemi, DIK ve trombositopeni kontrol altına alınmaya çalışılmış; KHE için pulse steroid, vinkristin ve aktinomisin-D tedavileri gecikmeden başlanmıştır.

Bu olgu nedeniyle trombositopeni etiopatogenezinde hemanjiyomalar ve KHE'nin akılda tutulması gerektiği vurgulanmak istenmiştir. Vasküler tümörlerde KMF ve DIK gelişirse, kanamaya neden olarak mortalite ve morbidite riskini artırabilir. Bu malign klinik tablonun görüldüğü olgularda KHE düşünülmeli, tedavi öncelikle buna göre planlanarak DIK ve trombositopeni kontrol altına alınmaya çalışılmalıdır. Medikal tedaviye yanıtı değişken ve kontrol edilmesi zor olabilen KMF tanısı ve tedavisindeki gecikmelerin, mortalite ve morbiditeyi artıracığı unutulmamalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Cho KH, Kim SH, Park KC, Lee AY, Song KY, Chi JG, et al. Angioblastoma (Nakagawa) - is it the same as tufted angioma? Clin Exp Dermatol 1991;16:110-3.
2. Jones EW, Orkin M. Tufted angioma (angioblastoma). A benign progressive angioma, not to be confused with Kaposi's sarcoma or low-grade angiosarcoma. J Am Acad Dermatol 1989;20:214-25.
3. Croteau SE, Liang MG, Kozakewich HP, Alomari AI, Fishman SJ, Mulliken JB, Trenor CC 3rd. Kaposiform hemangioendothelioma: Atypical features and risks of Kasabach-Merritt phenomenon in 107 referrals. J Pediatr 2013;162:142-7.
4. 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;17:321-8.
5. Arai E, Kuramochi A, Tsuchida T, Tsuneyoshi M, Kage M, Fukunaga M, et al. Usefulness of D2-40 immunohistochemistry for differentiation between kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. J Cutan Pathol 2006;33:492-7.
6. Chu CY, Hsiao CH, Chiu HC. Transformation between Kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. Dermatology 2003;206:334-7.
7. Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden IJ, Rieu PN, Drouet L, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. J Pediatr 1997;130:631-40.
8. Ryan C, Price V, John P, Mahant S, Baruchel S, Brandão L, et al. Kasabach-Merritt phenomenon: A single centre experience. Eur J Haematol 2010;84:97-104.
9. Kelly M. Kasabach-Merritt phenomenon. Pediatr Clin North Am 2010;57:1085-9.
10. Blei F, Karp N, Rofsky N, Rosen R, Greco MA. Successful multimodal therapy for kaposiform hemangioendothelioma complicated by Kasabach-Merritt phenomenon: Case report and review of the literature. Pediatr Hematol Oncol 1998;15:295-305.
11. Fuchimoto Y, Morikawa N, Kuroda T, Hirobe S, Kamagata S, Kumagai M, et al. Vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide chemotherapy resolves Kasabach-Merritt syndrome resistant to conventional therapies. Pediatr Int 2012;54:285-7.