

## Síndrome de Kassabach-Merritt en angiomatosis mesentérica difusa y esplenomegalia gigante

V. Vicente García, M.<sup>a</sup> J. Narvaiza Solis, M. Goñi Imizcoz, J. Voltas  
y A. López Borrasca

### RESUMEN

Se comenta el cuadro clínico de una enferma formado por la siguiente triada sindrómica, a) Esplenomegalia gigante e hiperesplenismo, b) Coagulopatía de consumo y anemia microangiopática, c) Hipertensión portal. Se estudian los posibles mecanismos patogénéticos de la afección evidenciando un claro síndrome de Kassabach-Merritt generado por una angiomatosis mesentérica difusa y una gran esplenomegalia.

### INTRODUCCIÓN

La asociación de tumor vascular y diátesis hemorrágica data de antiguo<sup>13</sup>, habiéndose atribuido el mecanismo hemorrágico a un fenómeno de semestración plaquetaria y coagulopatía de consumo<sup>22, 23, 19</sup>.

Las localizaciones del tumor vascular son muy diversas, siendo más frecuentes en piel, sobre todo en cara y cuero cabelludo, y también en músculos y huesos.

La localización intestinal es rara, aunque conocida desde hace tiempo<sup>11, 12</sup>, siendo la afectación principal en el tramo distal<sup>1, 10, 24</sup> y muy rara su presencia en todo el tracto gastrointestinal<sup>24</sup>, y es excepcional que el mesenterio esté afectado<sup>5, 14</sup>.

Las grandes esplenomegalias de etiologías muy diversas han sido señaladas

igualmente como generadoras de coagulopatías de consumo<sup>6, 8</sup>, junto con la asociación de pancitopenia periférica.

La coexistencia de una anemia microangiopática en estos cuadros es a veces muy evidente y su mecanismo se atribuye a rotura eritrocitaria<sup>4, 16, 18</sup>.

A continuación se refiere un cuadro clínico complejo formado por una esplenomegalia gigante, cuadro pancitopénico periférico, anemia microangiopática junto con una coagulopatía de consumo y signos evidentes de hipertensión portal.

### MATERIAL Y MÉTODOS

#### Caso clínico

Hembra de 18 años de edad. Ingresó para estudio de una esplenomegalia, y

manifestaciones purpúricas en miembros y cara. No hay antecedentes familiares ni personales de interés. En la exploración destaca: Palidez cutaneomucosa. Abdomen tenso y globuloso, ligera onda ascítica. Esplenomegalia gigante, hasta fosa ilíaca izquierda dura y no dolorosa. No hepatomegalia. Hematomas diseminados por extremidades inferiores.

Exploración analítica: Pancitopenia periférica: 3.400.000 hematíes; 10,4 Hb; 2.000 leucocitos y 20.000 plaquetas. La morfología de la serie roja sufría profundas alteraciones, sugerentes de una anemia microangiopática. Bilirrubina total 5,7 mg%, con predominio de la indirecta de 3,4 mg%, SGOT, 56 U.I. SGPT 29 U.I. Retención de la bromosulfaleína 12,5%. El resto de las pruebas no eran significativas.

Punción esternal.—Presentaba una notable hiper celularidad, ausencia de monomorfismo celular. Eritropoyesis y trombopoyesis hiperplasiadas. Granulopoyesis discretamente hipoplasiada y desviada a la derecha.

Estudio Radiológico: Tórax AP y L: Normal. Abdomen en vacío: Opacidad de hemiabdomen izquierdo sugestivo de esplenomegalia gigante. Varices esofágicas, confirmadas por contraste bariado y endoscopia (fig. 1).

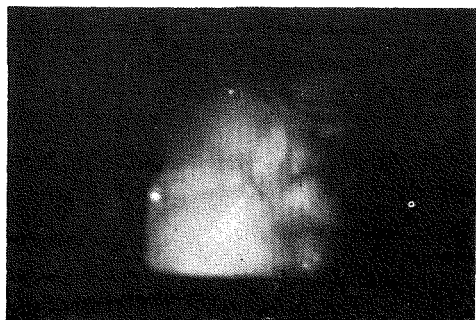


Fig. 1.— Imagen de varices esofágicas que presentaba la enferma, haciendo clara protusión a la luz esofágica.

Estudio isotópico (fig. 2).

Estudio de coagulación (Tabla I). Sugere de coagulopatía de consumo,

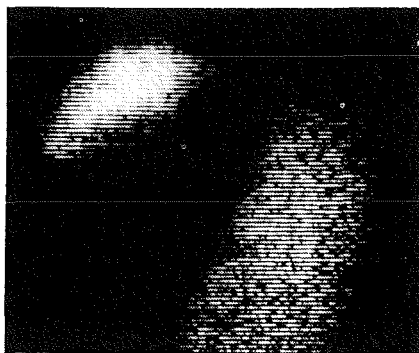


Fig. 2.— Gammagrafía hepática. Hígado pequeño de morfología bien conservada; el bazo capta gran cantidad de coloide uniformemente.

con trombopenia, discreto alargamiento del tiempo de sangría, hipofibrinogenemia, alargamiento del tiempo de protrombina, positividad del test de protamina, niveles bajos de los factores II y V y claros signos de angiohemólisis.

Se instauró terapéutica con heparinato cálcico 50 mg/12 h. vía subcutánea.

Estos hallazgos apuntaban el diagnóstico hacia un hemangioma esplénico que explicarían los síndromes existentes. Al no poder realizar los métodos habituales de exploración (esplenomanometría, esplenoportografía, etc.), por la trombopenia y coagulopatía existente, se indicó la esplenectomía, previa instauración de medidas oportunas.

El hallazgo de la intervención fue el siguiente: Esplenomegalia gigante de aspecto congestivo, cuyo estudio anatomopatológico evidenció un bazo duro de 2,4 kgs. Al corte, coloración rojo intenso, arrastra poca pulpa roja y gran número de cuerpos de Gamma Gandi, amplios senos vasculares de aspecto cavernoso. Discreta dilatación de la vena esplénica y ligera fibrosis portal. Hígado normal. El mesenterio estaba profusamente salpicado de neoforma-

TABLA I — EVOLUCION DE LAS PRUEBAS DE COAGULACION

	Ingreso	Tto. Heparina	Post-Esplenec.	Estado Actual Tto. Sintron
Plaquetas	20 000	20 000	250 000	300 000
T. Sangria	5'30"	9'	2'30"	2'30"
T. Coagulacion	7'30"	11'	7'	6'
R. del Coagulo	NULA	NULA	NORMAL	NORMAL
T. Recalcificacion	150" (N 120)	132" (N 116)	125" (N 118)	120" (N 121)
T. C-Kaolin	48" (N 40)	52" (N 40)	42" (N 39)	44" (N 40)
T. Protombina	19" 25%	16" 53%	14" 75%	18" 35%
T. Trombina	20"	20"	18"	22"
Fibrinogeno mgr% Suero	76	100	176	225
Test Protamina Plasma	(-)	(-)	(-)	(-)
	(+++)	(+++)	(-)	(-)
Factor V	60%	60%	74%	100%
Factor II	50%	72%	84%	80%
Signos de Angiohemolisis	(+++)	(+++)	(-)	(-)

ciones de muy diversos tamaños (fig. 3) con pequeñas trombosis en el meso. La estructura histológica típicamente vascular de aspecto angiomaso (fig. 4) donde aparecen fenómenos de trombosis repetidas, existencia de macrófagos hemosiderínicos. El cuadro es superponible al de la angiomatosis mesentérica difusa de tipo cavernoso.



Fig. 3.— Vista panorámica de todo el mesenterio, salpicado por neoformaciones vasculares de muy diversos tamaños.

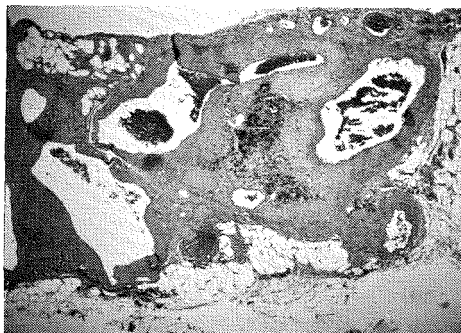


Fig. 4.— Corte histológico de las neoformaciones con clara estructura vascular. En el intersticio macrófagos hemosiderínicos. Alguna luz vascular obliterada por contenido trombotico.

DISCUSIÓN

La observación de un cuadro clínico con un complejo sindrómico tan variado, tanto en sus manifestaciones clínicas como anatomopatológicas, nos llevan a hacer sugerencias sobre la patogénesis y fisiopatología del mismo.

El dato objetivo más sugerente de la enferma era su enorme esplenomegalia acompañada de pancitopenia periférica florida, muy sugestiva de un claro hiperesplenismo.

Las varices esofágicas y la ligera onda ascítica, sostenían firmemente el hecho de una hipertensión portal. La ligera alteración de las pruebas de función hepática no justificaban la hipertensión portal, ni una esplenomegalia relacionada con una clara patología hepática. El hallazgo de un bazo congestivo, con abundantes senos vasculares, explicarían el origen de la hipertensión portal.

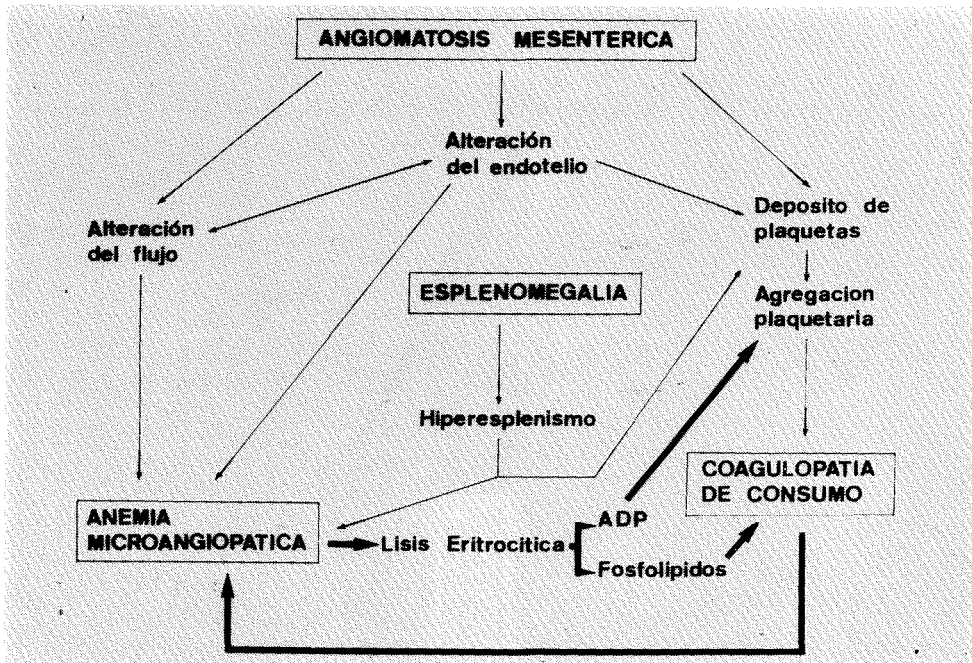
Fué el hallazgo de la angiomatosis mesentérica difusa el dato más llamativo, ya que su aparición es excepcional y las referencias bibliográficas en la actualidad son muy escasas<sup>5,14,24</sup>. Aproximadamente la mitad de los casos de angiomatosis intestinal de diversas localizaciones suelen ir unidas a neofor-

maciones en otros lugares, fundamentalmente en piel<sup>3,15</sup> y se han descrito otras malformaciones como ausencia de bazo<sup>24</sup> y en el caso que nos ocupa una esplenomegalia gigante con dilataciones de los senos vasculares y la presencia de cuerpos de Gamma-Gandi hacen el diagnóstico histológico compatible con el de fibroadenia esplénica.

La esplenomegalia y la angiomatosis mesentérica difusa constituyen el fondo patogenético del complejo sindrómico que explicamos en la tabla II.

La angiomatosis motiva indudablemente una alteración del endotelio vascular que condiciona una disregulación del flujo, conduciendo a profundas alteraciones morfológicas de la serie roja (anemia microangiopática)<sup>16</sup> y en la que participa la alteración del lecho vascular esplénico.

**TABLA II**  
**MECANISMO PATOGENETICO**



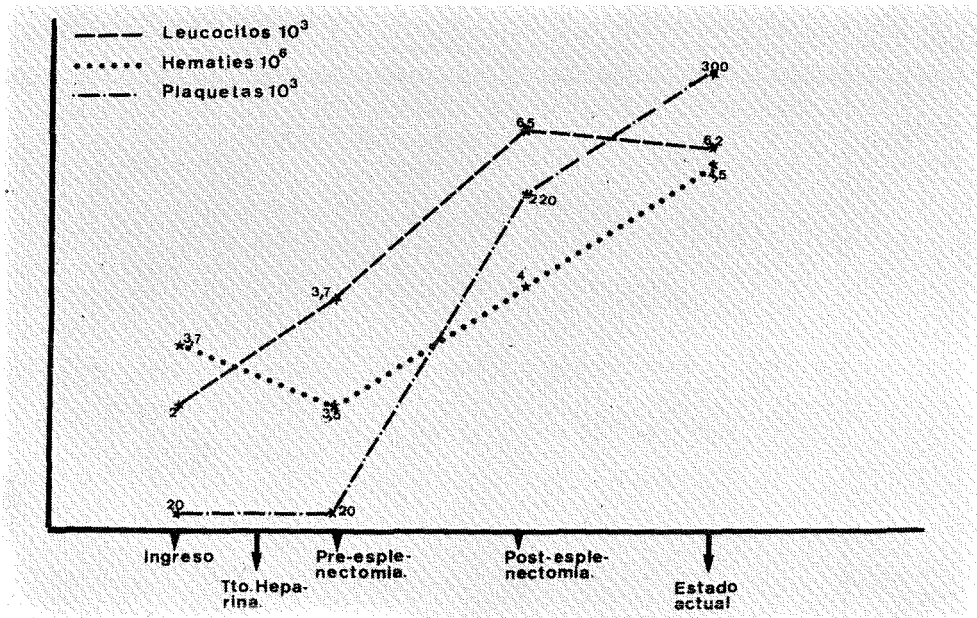


Fig. 5.— Evolución de las cifras de hematias, leucocitos y plaquetas tras esplenectomía.

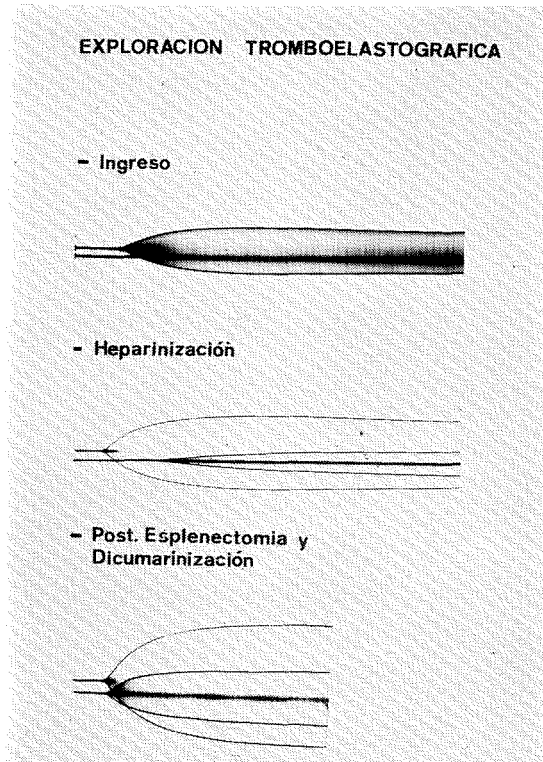


Fig. 6.— Trazado tromboelastográfico de la paciente en su ingreso, tras heparinoterapia, post-esplenectomía dicumarinización.

Por otra parte, tanto en las neoformaciones vasculares mesentéricas, como en los amplios senos vasculares esplénicos, habría un enlentecimiento del flujo, con depósito de plaquetas favorecido por una alteración del endotelio, produciéndose la agregación plaquetaria y activación de la coagulación demostrable por el consumo de fibrinógeno existente<sup>9,20</sup>.

Este estado de hipercoagulación potencia la formación de redes de fibrina que agravarían y ayudarían a la manifestación de la anemia microangiopática<sup>4,18</sup>. De otro lado, la lisis eritrocítica producida, condicionaría la liberación de ADP eritrocítico, aumentando la

agregación plaquetaria<sup>7</sup> y la liberación de fosfolípidos de la pared del hematíe incrementando así la coagulopatía de consumo<sup>17,20</sup>.

Quedaría formado un círculo vicioso donde la angiomasia mesentérica difusa y la gran esplenomegalia generarían una CID y anemia microangiopática potenciándose recíprocamente cada síndrome.

Al realizar la esplenectomía y tras la instauración de un tratamiento con dicumarínicos, desaparecieron los síndromes existentes y los signos de hipertensión portal (fig. 5 y 6). La evolución de la paciente es muy satisfactoria haciendo vida normal en la actualidad.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. ALLRED, J. W., y SPENCER, R. J.: Proc. Mayo Clin. 49: 10, 1974.
2. BACHMANN, F.; VIETTI, T., y KULAPONGS, P.: Blood 28: 1016, 1966.
3. BEAN, W. B.: *Blue rubber bleb nevi of the skin and gastrointestinal tract vascular spiders and related lesion of the skin*. Springfield. Charles Thomas, Publisher, 178; 1958.
4. BRAIN, M. C.; ESTERLY, J. R., y BECK, E. A.: Brit. J. Haemat. 13: 135, 1967.
5. COPPLE, P. J., y KINGSBURY, R. A.: J. Ped. 59: 243, 1971.
6. FISHER, S. H.: J. Amer. Med. Ass. 205: 111, 1968.
7. GAERDER, A.; JONSEN, J.; LALAND, S.; HELLEM, A., y OWREN, P. A.: Nature (Lond.) 192: 531, 1961.
8. GERRITS, W. B. J.; VAN AKEN, W. G.; VAN DER MEER, J., y VREEKEN, J.: Acta Med. Scand. 195: 425, 1974.
9. GOOD, T. A.; CARNAZZO, S. F., y GOOD, R. A.: Amer. J. Dis. Child. 90: 260, 1955.
10. HEAD, H. D.; BAKER, J. Q., y MUIR, R. W.: Am. J. Surg. 126: 691, 1973.
11. JACQUES, A. A.: Am. J. Surg. 84: 507, 1952.
12. KAIJSER, R.: Nord Med. Tidskr. 12: 1199, 1936.
13. KASSABACH-MERRITT, K. K.: Amer. J. Dis. Child, 59: 1063, 1940.
14. LANUZA, A.; PÉREZ CANDELA, V.; APARICI, R.; CERÉS, M. L., y ORELLANA, F.: Rev. Esp. Pediat. 170: 215, 1973.
15. MORETTI, G.; BEYLOT, J.; FAIVRE, J., y LONGY, M.: Sem. Hop. Paris. 50: 1731, 1974.
16. PROPP, R. P., y SCHARFMAN, W. B.: Blood 28: 623, 1966.
17. QUICK, A. J.; GEORGATSOS, J. G., y HUSSEY, C. V.: Amer. J. Med. Sci. 228: 207, 1954.
18. RUBENBERG, M. L.; DACIE, J. V.; BRAIN, M. C.; BULL, B. S., y REGOECZI, E.: J. Haemat. 14: 627, 1968.
19. SCHINOWARA, G. Y.: J. Lab. Clin. Med. 38: 11, 1951.
20. SHANBERGE, J. N.; TANAHARA, K., y GRUHL, N. G.: Amer. Clin. Path. 56: 723, 1971.
21. STRANB, P. W.; KESSLER, S.; SCHREIBER, A., y FRICK, P. G.: Arch. Int. Med. 129, 1972.
22. TAYLOR, T. V., y TORRANCE, H. B.: Brit. J. Surg. 61: 236, 1974.
23. VERSTRAETE, M.; VERMYLEN, C.; VERMYLEN, J., y VADEM BROUCKE, J.: Am. J. Med. 38: 899, 1965.
24. VOLTAS, J.; LÓPEZ BORRASCAS, A.; MEDARDE, A., y ARTIEDA, V.: Rev. de Med. Univ. de Navarra, 4: 255, 1965.