



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

P-262 - SÍNDROME DE KASABACH-MERRITT EN HEMANGIOMA HEPÁTICO GIGANTE

Hernández O'Reilly, María; Fernández Sánchez, Rocío; Núñez O'Sullivan, Sara; García Virosta, Mariana; Rodríguez Haro, Carmen; Picardo Nieto, Antonio L

Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes.

Resumen

Introducción: El hemangioma hepático es la lesión hepática benigna más común. La mayoría son asintomáticos y se diagnostican en pacientes entre 30 y 50 años, siendo más frecuentes en mujeres. Los síntomas son más frecuentes en hemangiomas gigantes (mayores de 10 cm).

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer puerpera de 38 años que acudió a consulta por una tumoración abdominal, siendo diagnosticada de un hemangioma hepático gigante de 20 cm que ocupaba los segmentos II, III y otros más pequeños en los segmentos V y VI. Simultáneamente, fue diagnosticada de síndrome de Kasabach-Merritt con anemia normocítica normocrómica y déficit de factor VII. Antes de ser operada se le trató con hierro oral y se le corrigió el déficit de la coagulación. En la cirugía se realizó una bisegmentectomía hepática lateral izquierda con exéresis de los hemangiomas en los segmentos V y VI con colecistectomía. El curso posoperatorio transcurrió sin complicaciones recibiendo el alta a los 6 días.



Discusión: Los hemangiomas son malformaciones vasculares congénitas y son los tumores hepáticos benignos más comunes. La mayoría son asintomáticos, por lo que suelen diagnosticarse accidentalmente con pruebas de imagen o por alteración en pruebas bioquímicas. Los síntomas son más frecuentes en los hemangiomas gigantes como dolor, sensación de plenitud en el hipocondrio derecho o problemas en la coagulación como el síndrome de Kasabach-Merritt que produce anemia, trombocitopenia, alargamiento del tiempo de protrombina e hipofibrinogenemia. Se ha postulado que estas lesiones pueden aumentar de tamaño con el embarazo o con terapias con estrógenos. El síndrome de Kasabach-Merritt asociado al hemangioma hepático gigante es más común en niños que en adultos, siendo en estos una entidad muy rara. La incidencia de este síndrome en pacientes con hemangiomas hepáticos es aproximadamente del 3,8%, siendo reversible al tratar la lesión. Los pacientes asintomáticos no requieren tratamiento, y son seguidos con resonancia magnética en los casos mayores de 5 cm que crecen más de 3 mm al año. Si la lesión continuara creciendo a dicho ritmo o produjera síntomas, el caso sería evaluado con un equipo multidisciplinar para considerar su intervención quirúrgica. Actualmente, los tratamientos primarios disponibles para los hemangiomas hepáticos incluyen la resección y la enucleación. También, se ha descrito la embolización o el trasplante hepático, radioterapia o prednisona oral para tratar a estos pacientes, aunque con peores resultados. Para pacientes que asocian síndrome de Kasabach-Merritt, la cirugía supone un riesgo hemorrágico significativo por los problemas en la coagulación y porque suelen ser tumores extremadamente grandes. La mayoría de los pacientes con hemangiomas hepáticos tienen un pronóstico favorable. Aquellos hemangiomas que causan síntomas son subsidiarios de cirugía según la gravedad de sus síntomas y el tamaño de la lesión. La exposición a estrógenos se ha visto asociada con el aumento de tamaño de los hemangiomas. El síndrome de Kasabach-Merritt es muy infrecuente en los hemangiomas hepáticos desapareciendo al tratar la lesión.