

Le Syndrome de Kasabach-Merritt: à propos d'un cas

[Kasabach-Merritt syndrome: a case report]

Majdouline Boujoual¹, Fatima Jabouirik², Jaouad Kouach³, Driss Moussaoui³, and Mohammed Dehayni³

¹Department of Gynecology-Obstetric,
University of medicine Tangier, Military Training Hospital Med V,
Rabat, Morocco

²Department of Pediatrics,
Ibn Sina Hospital Center,
Rabat, Morocco

³Department of Gynecology-Obstetric,
Military Training Hospital Med V,
Rabat, Morocco

Copyright © 2014 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: Kasabach Merritt syndrome is defined by clinical and biological association of a purplish-red vascular tumor rapidly extensive, thrombocytopenia, a variable degree of disseminated intravascular coagulation and sometimes anemia. It usually occurs in neonates and infants less than 6 months, sometimes in utero. The imaging can confirm the diagnosis and search for deep locations. This syndrome can be life-threatening by the risk of bleeding, coagulopathy, thrombosis, compression and heart failure. The therapeutic management should be early, multidisciplinary adapting therapeutic benefits to risks in order to improve the prognosis. We report a case of Kasabach Merritt syndrome, we insist through a literature review of diagnostic, therapeutic and evolutionary difficulties.

KEYWORDS: Kasabach Merritt syndrome, physiopathology, diagnosis, complications, treatment.

RESUME: Le syndrome de Kasabach Merritt est un syndrome clinico-biologique défini par l'association d'une tumeur vasculaire rouge-violacée, rapidement extensive, d'une thrombopénie, d'un degré variable de coagulation intra-vasculaire disséminée et parfois d'une anémie. Il survient habituellement chez le nouveau-né et nourrisson de moins de 6 mois, parfois in utero. L'imagerie permet de confirmer le diagnostic et de rechercher des localisations profondes. Ce syndrome peut menacer le pronostic vital par le risque d'hémorragie, coagulopathie, thrombose, compression et défaillance cardiaque. La prise en charge thérapeutique doit être précoce, multidisciplinaire adaptant les bénéfices aux risques thérapeutiques afin d'améliorer le pronostic. Nous rapportons un nouveau cas de syndrome de Kasabach Merritt, nous insisterons à travers une revue de littérature sur les difficultés diagnostiques, thérapeutiques et évolutives.

MOTS-CLEFS: Syndrome de Kasabach-Merritt, Physiopathologie, Diagnostic, Complications, Traitement.

1 INTRODUCTION

Le syndrome de Kasabach Merritt (SKM) se définit par l'association d'une tumeur vasculaire rouge-violacée, rapidement extensive, d'une thrombopénie, d'un degré variable de coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVD) et parfois d'une anémie. Il survient habituellement chez le nouveau-né et nourrisson de moins de 6 mois, parfois même in utero [1]. Ce syndrome mérite une attention particulière du fait de sa gravité clinique, thérapeutique et pronostique puisqu'il met en jeu le pronostic vital avec une forte mortalité [2], [3]. Nous rapportons un nouveau cas de syndrome de Kasabach-Merritt, nous insisterons à travers une revue de littérature sur ses différentes difficultés diagnostiques, thérapeutiques et évolutives.

2 OBSERVATION

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin de Parents consanguins, issu d'un accouchement par voie basse à terme d'une grossesse bien suivie avec bonne adaptation à la vie extra-utérine, présentant une énorme tuméfaction cutanée rouge-pourpre, chaude, sensible, à base indurée et surface lisse brillante parsemée de quelques ecchymoses et pétéchies, s'étendant de la région fessière jusqu'au pied droit (Figures 1 et 2) . Le reste de l'examen somatique était sans particularité. Le bilan biologique a objectivé une anémie (hémoglobine : 5g/dl) avec thrombopénie (80.000/ mm³) et un TP effondré. L'écho-doppler des membres inférieurs a confirmé la nature tissulaire et hyper vasculaire de la tumeur. L'échographie abdominale, la TDM cérébrale et la radiographie pulmonaire n'ont pas révélé d'autres anomalies associées. Le nouveau-né a été alors transfusé par des culots globulaires, culots plaquettaires et plasma frais congelé, puis mis sous corticothérapie à raison de 3 mg/kg/j pendant 4 semaines avec dégression sur 6 mois et acide acétylsalicylique à 10mg/kg/j associée à une compression par bandage intermittent, il fut adressé par la suite pour un traitement Laser avec évolution favorable.



Figure1: Vue dorsale du syndrome de Kasabach-Merritt



Figure2: Vue ventrale du syndrome de Kasabach-Merritt

3 DISCUSSION

3.1 DÉFINITION

Depuis la première description en 1940, le SKM désignait l'association d'une thrombopénie et d'un volumineux hémangiome. Jusqu'en 1997, il était considéré comme une complication des hémangiomes infantiles classiques [1], [2]. Actuellement, il se caractérise par une tumeur qui fait le lit de phénomène biologique parfois léthal associant une thrombopénie, une CIVD et parfois une anémie [1], [2]. L'hémangiome peut être cutané parfois associé à des hémangiomes viscéraux occultes de différentes localisations souvent abdomino-pelviennes (hépatique, splénique, rétro péritonéal), cervico-thoracique, médiastinales et osseuses [1], [3], [4], [9].

3.2 PHYSIOPATHOLOGIE

Grace aux avancées clinico-pathologiques, biologiques et génétiques, la physiopathologie de ce syndrome est actuellement mieux élucidée [2], [3]. En effet, l'hypothèse principale est une séquestration plaquettaire au sein des vaisseaux, liée à un endothélium anormal et proliférant exposant les éléments sous-endothéliaux à l'hémangiome ce qui entraînerait une agrégation et activation plaquettaire avec consommation secondaire des facteurs de coagulation à l'origine de la CIVD. Celle-ci pourrait favoriser la survenue de thromboses et des hémorragies. Différents marqueurs immunohistochimiques des plaquettes ont été utilisés pour confirmer cette séquestration, en particulier l'anticorps anti- CD 61 [1], [8], [9].

3.3 DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Le SKM doit être individualisé de : l'hémangiome infantile, Rapidily involuting congenital hemangioma, Les malformations veineuses, les angiosarcomes et les sarcomes de Kaposi [2].

3.4 DIAGNOSTIC

3.4.1 CLINIQUE

L'aspect clinique de la tumeur vasculaire est très variable : ecchymotique, purpurique, inflammatoire, ou hémorragique. Sa surface est lisse et brillante, parfois très fragile à la limite de la rupture. À la palpation, la tumeur est indurée et sensible. Autour et à distance, des pétéchies et ecchymoses peuvent être présentes [1].

3.4.2 BIOLOGIE

La thrombopénie est constante, souvent profonde et associée à une diminution du taux du fibrinogène, une augmentation importante des D-Dimères et des produits de dégradation de la fibrine, parfois à une anémie ferriprive en rapport avec le syndrome hémorragique ou hémolytique de la microangiopathie [1], [2].

3.4.3 IMAGERIE

Un bilan échographique est utile pour établir le diagnostic de masse souvent hyper échogène. Le doppler couleur permet de confirmer le diagnostic avec une sensibilité de 84 % et une spécificité de 98%. Quant à la TDM et IRM, elles permettent de mieux définir ces lésions notamment pour les localisations profondes [5], [7]. En IRM, ces tumeurs apparaissent mal limitées, en isosignal T1, en hypersignal T2, rehaussées de façon diffuse après injection de gadolinium et infiltrant les tissus sous-cutanés [1]. D'autres explorations peuvent aider au diagnostic tel que l'angiographie par soustraction numérique, la scintigraphie osseuse et la radiologie standard à la recherche d'une ostéolyse régionale [1]. La biopsie écho guidée permet de différencier le SKM des autres néoplasies malignes, toutefois sa réalisation est controversée, du fait du risque hémorragique et infectieux important sur ce terrain [1], [7].

3.5 COMPLICATIONS

Bien que l'histoire naturelle des hémangiomes est caractérisée par leur régression spontanée au cours des deux premières années avec une résolution complète de 50% à l'âge de 5 ans et plus de 70 % à l'âge de 7 ans [6], le SKM peut se

compliquer lors de l'augmentation rapide du volume tumoral à l'origine d'un envahissement ou d'une compression des organes adjacents voir même une défaillance cardiaque [1]. D'autre part, la coagulopathie peut menacer le pronostic vital par le risque d'hémorragies locales, viscérales, péritonéales, pleurales ou ventriculaires cérébrales augmentant ainsi le taux de mortalité jusqu'à 40 à 80 % [1], [6]. De plus, les localisations hépatiques exposent au risque d'insuffisance cardiaque fœtale avec anasarque et hydramnios [5]. Alors qu'au niveau splénique le risque est lié aux infections sévères et à l'hémorragie létale par rupture splénique [4], [7].

Par ailleurs, des complications thrombotiques peuvent survenir avec risque d'insuffisance rénale aigue par thrombose des capillaires glomérulaires, occlusion artério-veineuses des extrémités avec risque de gangrène et embolie pulmonaire [6].

3.6 TRAITEMENT

Le but du traitement est d'arrêter la croissance tumorale et favoriser son involution rapide tout en préservant la fonction des organes atteints [8], [11]. L'approche thérapeutique doit être multidisciplinaire impliquant : dermatologue, chirurgien pédiatre, chirurgien plasticien, radiologue interventionnel et psychiatre, dans le but de rationaliser, de manière consensuelle, les décisions thérapeutiques. Différentes modalités thérapeutiques ont été essayées, mais avec un succès limité [8], [9], [10] :

Le traitement d'urgence : vise à corriger les anomalies hématologiques notamment lorsqu'un geste invasif est envisagé ou en cas d'hémorragie [1].

L'exérèse chirurgicale est discutée en fonction de la taille de la tumeur, son invasion des structures anatomiques adjacentes, devrait être envisagée dans une zone non vitale lorsqu'elle est réséquable en totalité [1].

Par ailleurs, la prise en charge anesthésique représente un véritable challenge du fait de l'anémie sévère, la thrombopénie et la coagulopathie nécessitant une mise en condition préalable [8], [9].

La cryothérapie : trouve son application principale dans le traitement des petites lésions superficielles et bien délimitées en phase proliférative.

Le Laser : plusieurs séances sont habituellement nécessaire pour obtenir un arrêt de croissance voire un début d'involution. [11]

L'embolisation de la tumeur vasculaire peut être proposée si des vaisseaux nourriciers sont visualisés à l'artériographie. Elle expose cependant aux risques de migration d'embolies, ischémie d'un organe vital, exacerbation des anomalies hématologiques, formation de vaisseaux collatéraux et rechute [1].

Radiothérapie : est encore utilisée dans le traitement du SKM [8]. Toutefois, elle ne doit pas être proposée en première intention chez l'enfant en raison des effets iatrogènes à long terme (troubles de la croissance, néoplasies secondaires...) [1].

Corticothérapie par voie générale peut être bénéfique bien que son mécanisme exact est inconnu [11], elle est souvent utilisée à la phase initiale du SKM à posologies élevées (2 à 5 mg/kg/jour) maintenues au moins 6 semaines en cas de bonne réponse, avec décroissance progressive sur plusieurs mois [1].

Interféron alpha-2a ou 2b est un agent anti-proliférant des cellules endothéliales et inhibiteur de l'angiogénèse, recommandé en cas d'échec des corticostéroïdes ou en combinaison à deux ou plusieurs moyens thérapeutiques [1], [8].

Vincristine : présente une activité anti-mitotique, et anti-angiogénèse. Elle s'administre par voie intraveineuse à la posologie de 1 à 2 mg/m²/semaine, peut s'associer à une Polychimiothérapie en cas d'échec à la monochimiothérapie ou de risque vital [1].

Antiagrégants plaquettaires : associant l'aspirine et la ticlopidine à la posologie de 10 mg/kg/j chacune [1].

Anti-fibrinolytiques : acide aminocaproïque, acide tranexamique ont été utilisés, dans le but de réduire les thromboses et la vascularisation tumorale [1], [6].

Héparine de bas poids moléculaire associée aux facteurs de coagulation permettraient de contrôler la coagulopathie de consommation [4].

4 CONCLUSION

Le Syndrome de Kasabach-Merritt est un syndrome clinico-biologique qui peut menacer le pronostic vital du nouveau-né. Sa prise en charge thérapeutique doit être précoce et multidisciplinaire, mettant en balance le pronostic vital à court terme et les effets indésirables des traitements utilisés à long terme afin d'améliorer la survie et de limiter les séquelles.

REFERENCES

- [1] P. Le Nouail, V. Viseux and O. Enjolras et le groupe de recherche clinique en dermatologie pédiatrique, « Phénomène de Kasabach-Merritt », *Ann Dermatol Venereol*, 134: 580-6, 2007.
- [2] O. Enjolras and M. Wassef, " Classification et données physiopathologiques en matière d'angiomes superficiels", *Sang Thrombose Vaisseaux*. Volume 10, Numéro 9, 563-71, 1998.
- [3] M.H. Sohn, H.J. Jeong, S.T. Lim, D.W. Kim and C.Y. Yim, "A Giant Hepatic Hemangioma Complicated by Kasabach-Merritt Syndrome: Findings of Tc-99m RBC Scintigraphy and SPECT Including a Total Body Blood Pool Imaging Study", *Nucl Med Mol Imaging*, Vol. 43, No. 1, 2009.
- [4] J.Y. Tang, J. Chen, C. Pan, M.Z. Yin and M. Zhu, "Diffuse Cavernous Hemangioma of the spleen with Kasabach-Merritt Syndrome misdiagnosed as idiopathic thrombocytopenia in a child", *World J Pediatr*, 4 (3): 227-230, 2008.
- [5] M.M. Alhassan, I. Bassioni, A. Tikvica and A. Baderldeen." Large hepatic hemangioma complicated with severe polyhydramnios and kasabach-Merritt Syndrome" *Gynaecol Perinatol*, 17(4):225-227, 2008.
- [6] A. Billio, N. Pescosta, C. Rosanelli, G.F. Zanon, P.G. Gamba, S. Savastano and P. Coser, "Treatment of Kasabach-Merritt Syndrome by Embolisation of a Giant Liver Hemangioma", *American Journal of Hematology* 66:140-141, 2001.
- [7] R.V.W. Bach, R.V. Carvalho, P.A.S Faria, A.R. Gonçalves and C.H.V. Mariño, "Splenic haemangioma and Kasabach-Merritt Syndrome as differential diagnosis for abdominal mass in a newborn: case report », *Revista Brasileira de Cancerologia*, 48(2): 247-251, 2002.
- [8] K. Abass, H. Saad, M. Kherala and A.A. Abd-Elseyed, "Successful treatment of kasabach-merritt syndrome with vincristine and surgery: a case report and review of literature", *Cases Journal*, 1: 9, 2008.
- [9] S. Kumar, B.Taneja, K.N. Saxena, N. Kalra. "Anaesthetic management of a neonate with Kasabach-Merritt syndrome", *Indian J Anaesth*, 57:292-4, 2013.
- [10] H. Bounameaux, A.M. Calza, N. de Tonnac, G. La Scala, B. Pittet-Cuenod, H. Yilmaz, D. Rüfenacht, P.F. Keller, L. Raeber, S. Windecker, P. Jüni, R. Klingenberg, L. Altweg, C. Templin, Ulf Landmesser, C.Matter, W.Maier and T. Luscher, « Prise en charge multidisciplinaire des angiomes », *Rev Med Suisse*, 6:287-291, 2010.
- [11] M. Horst, « Hémangiomes chez le nourrisson: problèmes et traitement », *Paediatrica*, Vol. 13 No. 2, 2002