

Tytuł: Rozległy guz naczyniowy jamy brzusznej (Kaposiform hemangioendothelioma) powikłany zespołem Kasabach-Merritt oraz niewydolnością wielonarządową – opis przypadku / Extensive vascular tumor of the abdomen (Kaposiform hemangioendothelioma) complicated by Kasabach-Merritt syndrome and multiple organ failure – case report

Słowa kluczowe: RAPAMYCYNA TROMBOCYTOPENIA WINKRYSTYNA GUZ NACZYNIOWY

Keywords: RAPAMYCIN THROMBOCYTOPENIA VINCRISTINE VASCULAR TUMOR

Autorzy:

Ludmiła Bacewicz - Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”

Katarzyna Bałaż - Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Artur Apanasiewicz - Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Piotr Kaliciński - <p>Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa</p>

Tomasz Dzik - Zakład Patologii, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Streszczenie:

Zespół Kasabach-Merritt (KMS) jest ciężką koagulopatią ze zużycia, spowodowaną obecnością guza naczyniowego (Kaposiform hemangioendothelioma, KHE lub Tufted angioma), aż w 30% kończącą się zgonem pacjenta.

Opis przypadku: W pracy przedstawiamy przypadek 3 miesięcznej dziewczynki z rozległym guzem naczyniowym jamy brzusznej (KHE) powikłanym KMS.

Dziewczynka prezentowała narastające objawy niewydolności wielonarządowej, wymagała zastosowania sztucznej wentylacji, amin katecholowych, drenażu

jamy brzusznej oraz drenażu opłucnej. Z powodu braku skuteczności leczenia

glikokortykosteroidami (GKS) i propranololem, nieoperacyjności guza,

dramatycznie pogarszającego się stanu ogólnego pacjentki do leczenia włączono chemioterapię oraz rapamycynę. Po zastosowaniu tego leczenia uzyskano

wyraźną poprawę stanu klinicznego oraz ustąpienie objawów KMS. Leczenie winkrystyną kontynuowano przez 7 miesięcy (15 dawek) a rapamycyną przez

10 miesięcy uzyskując regresję guza.

Podsumowanie: Pomimo dostępności kilku metod leczniczych w wielu przypadkach nie udaje się uzyskać regresji guza i ustąpienia KMS. Zastosowanie

połączonego leczenia Vincrystyną oraz rapamycyną było, w prezentowanym przypadku,

skuteczną metodą leczniczą KHE.

Abstract:

Introduction: Kasabach-Merritt syndrome (KMS) is a severe coagulopathy with decreased platelet count caused by the presence of the vascular tumor (Kaposiform hemangioendothelioma, KHE or Tufted angioma), leading in up to 30% to a fatal outcome.

Case report: The paper presents case report of a 3 month-old girl with a large abdominal vascular tumor (KHE) complicated by KMS. The girl presented increasing signs of multi-organ failure, required the use of mechanical ventilation, use of catecholamine pressor agents, abdominal and pleural drainage.

Due to the lack of treatment efficacy with glucocorticosteroids (GCS) and propranolol, no possibility of surgical intervention, deteriorating clinical state, the patient was qualified for chemotherapy and rapamycin treatment. The therapy resulted in significant improvement of clinical status and KMS symptom resolution. Treatment was subsequently continued with vincristine for 7 months (15 doses) and rapamycin for 10 months until full tumor regression.

Conclusion: Despite the availability of several treatment methods full tumor regression may be achieved mainly by the use of combined therapy. In our case, simultaneous treatment with vincristine and rapamycin effectively eradicated KHE.