

# Yenidoğanda Kasabach-Merritt Sendromu\*

KASABACH-MERRITT SYNDROME IN A NEONATE

Selçuk Mısıtık<sup>1</sup>, Gülşen Sönmezışık<sup>2</sup>, Nihal Demirel<sup>3</sup>, Abdurrahman Kara<sup>4</sup>, İ. Lale Atahan<sup>5</sup>, Sezen Sarıbaş<sup>6</sup>

## Özet

Kasabach-Merritt sendromu hızlı büyüyen bir hemanjiom, trombositopeni ve akut ya da kronik tüketim koagülopatisinin kombinasyonudur. Kasabach - Merritt sendromunda birçok tedavi seçeneği mevcuttur. Biz vakamızda radyoterapi ve kortikosteroid tedavisini, literatürde belirtilenden daha düşük dozlarda uyguladık. Elde ettiğimiz sonuç, yüksek dozda olmayan steroid ve radyoterapi kombinasyonunun Kasabach-Merritt sendromunun tedavisinde ilk seçenek olabileceğini desteklemektedir.

**Anahtar sözcükler:** Kasabach-Merritt Sendromu, radyoterapi, kortikosteroidler

## Summary

Kasabach-Merritt syndrome is a combination of rapidly enlarging hemangioma, thrombocytopenia and an acute or chronic consumption coagulopathy. There are a lot of choices of treatment in Kasabach-Merritt syndrome. In our case, we used radiotherapy and corticosteroid treatment at lower doses than mentioned in the literature. The result we achieved by using lower doses of radiotherapy and corticosteroids supports the idea that this could be the first choice of treatment.

**Key words:** Kasabach Merritt Syndrome, radiotherapy, corticosteroids

**K**asabach-Merritt sendromu; hızlı büyüyen bir hemanjiom, trombositopeni ve akut ya da kronik tüketim koagülopatisinin kombinasyonudur.<sup>1</sup> Klinik bulgular genellikle erken bebeklik döneminde ortaya çıkmakla beraber daha geç de görülebilir. Hemanjiom sıklıkla doğumda mevcuttur, karakteristik olarak tek ve büyüktür. Vasküler lezyon genellikle kutanöz olup nadiren organ yerleşimi gösterir.<sup>1</sup> Birlikte görülen trombositopeni; kanama, ekimoz, peteşi oluşmasına ve hemanjiomun hızla büyümesine neden olabilir. Kanamaya ya da mikroanjyopatik hemolize bağlı şiddetli anemi görülebilir. Trombositopeni nedeni sekestrasyon ya da trombositlerin hemanjiom içinde artmış harabiyetidir.<sup>1</sup> Histoloji ve izotop çalışmaları trombositlerin tümörün yoğun damar yatağında tutulup tahrip edildiğini göstermiştir. Kemik iliğinde megakaryosit sayısı normaldir.<sup>2</sup> Tedavi trombosit, eritrosit ve taze donmuş plazma verilerek

trombositopeni, anemi ve tüketim koagülopatisinin kontrolünü içerir.<sup>1</sup>

Tedavide kullanılan ilaç ve yöntemler, sistemik steroidler, embolizasyon, radyoterapi, aminokaproik asit ve IFN-a 'dır. Tümör içinde kendiliğinden gelişebilen tromboz, vasküler kanalların obliterasyonuna ve spontan iyileşmeye neden olabilir. 600-800 rad (6-8 Gy)'lık radyoterapi bu işlemi hızlandırabilir. Ancak daha fazla seansa da ihtiyaç duyulabilir.<sup>2</sup> Anatomik olarak uygun olduğunda eksternal kompresyon ya da total eksizyon denenebilir. Ancak cerrahi yöntemlerle kontrol edilemeyen kanama gelişebilir.<sup>2</sup>

## Olgu Sunumu

9 günlük iken hastanemize sol uyluk bölgesinde kırmızı-mor renkli şişlik yakınmasıyla başvuran erkek be-

\* 19-23 Mayıs 1999 tarihlerinde Ankara'da yapılan 35. Ulusal Pediatri Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

<sup>1</sup> Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Uzmanı

<sup>2</sup> Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği Şef Yardımcısı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı

<sup>3</sup> Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı

<sup>4</sup> Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Pediyatrik Hematoloji Uzmanı

<sup>5</sup> Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, Prof. Dr.

<sup>6</sup> Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği Şefi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı



**Resim 1**  
*Olgunun tedavi öncesi görünümü*



**Resim 2**  
*Olgunun tedavi sonrası görünümü*

bek hemanjiom tanısı ile izleme alındı. İzlem sırasında 21. günde genital, umbilikal ve sol ayak bileğine kadar uzanan bölgede yaygın morluk oluşması üzerine hasta hospitalize edildi. Hastanın fizik muayenesinde sol uyluk bölgesinden dize kadar uzanan, üzeri düzensiz hemanjiom kitlesi ve göbük bölgesinin 1 cm üzerine kadar bütün abdomeni, genital bölgeyi, sağ uyluk bölgesini ve sol dizden ayak bileğine kadar olan bölgeyi kaplayan ekimoz mevcuttu (Resim 1). Hastanın laboratuvar incelemelerinde, Hb: 8.1 gr/dl ve trombositler: 7000/mm<sup>3</sup> olarak saptandı. Yapılan doppler ultrasonografide kitlenin hipervasküler olduğu ve geniş venöz gölcüklerle arteriyel yapılar içerdiği saptandı. Hastaya taze donmuş plazma ve trombosit süspansiyonu verildi. Yatışının 3. gününde hemoglobini değeri 4.9 gr/dl'ye kadar düşen hastaya eritrosit süspansiyonu verildi. Hastaya steroid ve radyoterapi uygulanması planlandı ve 1.5 mg/kg/gün prednizolon ile birlikte radyoterapiye başlandı. Hastaya 6 seansta toplam 900 cGy radyoterapi uygulandı. 2 haftalık tedavi sonrası hastanın hematolojik parametreleri normal düzeye ulaştı ve lezyonda belirgin küçülme elde edildi. Toplam 30 günlük hospitalizasyondan sonra hasta taburcu edilirken hemoglobini 10.3 gr/dl, trombositleri 287.000/mm<sup>3</sup> idi. Kitlenin boyutlarında belirgin bir kü-

çülme mevcuttu (Resim 2). Hasta taburcu edildikten sonra prednizolon dozu 1 mg/kg/gün'e düşülerek 3 ay süre ile devam edilip, 3 ay sonraki kontrolünde azaltılarak kesildi. Hastanın kontrolüne üçer ay ara ile devam edildi. Birinci yılın sonunda hastada herhangi bir enfeksiyona, büyüme ve gelişme geriliğine, kan parametrelerinde bozukluğa ya da kitlenin tekrar büyümesine rastlanmadı.

## Tartışma

Kasabach-Merritt sendromunda birçok tedavi yöntemi ve ilaç kullanılmıştır. Bu yöntem ve ilaçlar radyoterapi, steroidler, siklofosamid, aminokaproik asit ve kriopresipitat, asetilsalisilik asit, dipiridamol, pentoksifilin, pridinol karbamat, heparin, exchange transfüzyon, trombosit infüzyonu ve embolizasyon, kompresyon ya da cerrahi çıkartma ya da tümör damarlarının ligasyonudur.<sup>3</sup> Bu tedavi yöntemlerinden bir hastada başarılı olan, başka bir hastada başarısız olabilmektedir. Dolayısıyla kesin bir tek tedavi yönteminin olmadığı ve tedavinin bireyselleştirilmesi gerektiği birçok yazar tarafından kabul edilmiştir. Bireysel tedavide de literatürde ilk denenmesi gereken yöntem ya da ilaç konusunda kesinlik yoktur. Bizim olgumuzdaki ilk tercihimiz, steroid ve radyoterapi kombinasyonu olmuştur. Yapılan çalışmalarda tedaviye

yanıt alınabilmesi için steroid hem tek tedavi rejiminde, hem de kombine tedavide (radyoterapi ile birlikte) yüksek dozda (2-3 mg/kg/gün prednizolon) kullanılmıştır. Yalnızca radyoterapi uygulanan olgularda ise tam iyileşme için 30 Gy ve üzerindeki dozların gerektiği bildirilmiştir.<sup>4-6</sup> Olgumuzda ise prednizolon, çalışmalarda belirtilen dozlardan daha düşük miktarda (1.5 mg/kg/gün) uygulanmıştır. Radyoterapi dozu da tam iyileşme sağlama oranının yüksek olduğu bildirilen 30 Gy'in altında, toplam doz olarak 9 Gy'de kesilmiştir. Toplam 2 haftalık kombine tedavi sonrasında hastanın hematolojik parametreleri normal değerlere ulaşırken lezyonun boyutlarında dramatik derecede küçülme elde edilmiştir. Hastayı taburcu ederken prednizolon dozu 1mg/kg/gün'e indirilip 3 ay sonraki kontrolünde azaltılarak kesilmiştir. Bu süre içinde hastada herhangi bir enfeksiyon ya da yan etkiye rastlanmamıştır. 1 yıllık izleminde hastanın büyüme ve gelişmesi normaldir. Lezyon bölgesinde sadece küçük

bir skar dokusu kalmıştır. Elde ettiğimiz sonuç yüksek dozda olmayan steroid ve radyoterapi kombinasyonunun Kasabach-Merritt sendromunun tedavisinde öncelikle seçilmesini desteklemektedir.

#### Kaynaklar

1. Nelson. Textbook of Pediatrics. 15. baskı. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1996; 1839.
2. Oski FA. Platelets and blood vessels disorders. Principles and Practice of Pediatrics'de 2. baskı. Philadelphia, L. B. Lippincott Company, 1994; 1431-2.
3. Doi O, Takada Y. Kasabach-Merritt syndrome in two neonates. *J of Pediatr Surg* 1992; 27(12): 1507-8.
4. Özsoylu Ş. Megadose methylprednisolone for Kasabach-Merritt syndrome. *Pediatr Hematol Oncol* 1993; 10(2): 197-8.
5. Bertoskesky LE, Bull M, Feingold M. Corticosteroid treatment of cutaneous hemangiomas: how effective? A report on 24 children. *Clin Pediatr* 1978; 17(8): 625-38.
6. Schild SE, Buskirk SJ, Fricke LM, Cupps RE. Radiotherapy for large symptomatic hemangiomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991, 21(3): 729-35.

Geliş tarihi: 20.09. 1999  
Kabul tarihi: 29.01.2000

**İletişim adresi:**  
Dr. Selçuk Mısıık  
Yeşilçiftlik Sağlık Ocağı Loj.  
Yeşilçiftlik-Sultandağı AFYON  
Tel: (0532) 343 84 50